

Année 1955

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Louis, Raphaël POMPIANS

Né le 5 Novembre 1921 à Varsovie (Pologne)

Présentée et soutenue publiquement le

1955

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ANOMALIES
DENTAIRES DE NOMBRE PAR DEFAUT

Président : Monsieur le Professeur DECHAUME

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : POMPIANS

Prénoms : Louis, Raphaël

Date de la soutenance :

Numéro d'ordre :

1

POMPIANS (Louis, Raphaël) -
Contribution à l'étude des anomalies
dentaires de nombre par défaut.
*Paris, Impressions Latour-
Maubourg, 1958, in 4°, 82 p.*
(Th. méd. (Et.), Paris, 1955,
N°)

2

POMPIANS (Louis, Raphaël) -
Contribution à l'étude des anomalies
dentaires de nombre par défaut.
*Paris, Impressions Latour-
Maubourg, 1958, in 4°, 82 p.*
(Th. méd. (Et.), Paris, 1955,
N°)

3

POMPIANS (Louis, Raphaël) -
Contribution à l'étude des anomalies
dentaires de nombre par défaut.
*Paris, Impressions Latour-
Maubourg, 1958, in 4°, 82 p.*
(Th. méd. (Et.), Paris, 1955,
N°)

4

POMPIANS (Louis, Raphaël) -
Contribution à l'étude des anomalies
dentaires de nombre par défaut.
*Paris, Impressions Latour-
Maubourg, 1958, in 4°, 82 p.*
(Th. méd. (Et.), Paris, 1955,
N°)



DOYEN HONORAIRE : M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN, BRINDEAU, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHEVASSU, DELBET, GUILLAIN, HARVIER, LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN ... Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie pathologique	DELARUE (R)
Bactériologie	GASTINEL (P)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	VERNE (J)
Cancérologie médicale et sociale	HUGUENIN (R)
Carcinologie	OBERLING (C)
Chimie médicale	N ...
(Hôtel-Dieu	BROCQ (P)
Cliniques chirurgicales (Broussais	d'ALLAINES (F)
(Salpêtrière	MONDOR (H)
(Cochin	QUENU (J)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE (M)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
(Hôtel-Dieu	BENARD (H)
Cliniques médicales (Bichat	LAROCHE (G)
(Cochin	MOREAU (R)
(Broussais	de GENNES (L)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	JUSTIN-BESANCON (L)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
(Tarnier	LANTUEJOUL (P)
Cliniques obstétricales (Baudelocque	LEVY-SOLAL (E)
(Port-Royal	LACOMME (M)
Clinique ophtalmologique	VELTER (E)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires	RICHEL (C)
(chaire à titre personnel)	
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C)
Clinique rhumatologique et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Embryologie	GIROUD (A)

M. BAUDOUIN, BRINDEAU, GABRIAT, GARNOT, CHARROL, CHEVASSU, DEJEST, GILLAIN, HARVIER,
LAUREY, LEMAITRE, LEMIERRE, LHERMITTE, LIAN, JOSEPH, MARION, MATRIED, NOGNOT, MUGON,
OLIVIER, OMBEDANE, SARRAT, SÉLARY, TANGK.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Génétique	LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	N ...
Histologie	CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de la première enfance	CATHALA (J)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C)
Médecine du travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	MENEGAUX (G)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et Immunologie expérimentale	MERKLEN (P)
Pathologie médicale	BARIETY (M)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R)
Pédiatrie sociale	MARIE (J)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R)
Physiologie	BINET (L)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A)
Physique médicale	STROHL (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	MOULONGUET (P)
Thérapeutique	TURPIN (R)

**II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES**

	MM.
Anatomie	(N ... (DEBEYRE (J) (DELMAS (A) Pr. s. ch.
Anatomie pathologique	(N ... (GAUTHIER-VILLARS (Melle P) Pr. s. ch. (BUSSER (F) (GOUYGOU (C)
Bactériologie	(FASQUELLE (R) (NEVOT (A)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Chimie médicale	(ETTORI (J) Pr. s. ch. (JAYLE (M F) Pr. s. ch. (SCHAPIRA (G)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (F)
Histologie	(BULLIARD (H) Pr. s. ch. (COUJARD (R) (N ...
Hydrologie	DEBRAY (C)
Hygiène	(BOYER (J) (DEPARIS (M) Pr. s. ch.
Médecine légale et du Travail	(DEROBERT (L) Pr. s. ch. (GAULTIER (J) (HADENGUE (A)
Neurochirurgie	DAVID (M)
Neurologie	SEZE (S de)

Obstétrique	(GRASSET (J) (LEPAGE (F) (MAYER (M) (MERGER (R) (MORIN (P) (RAVINA (J) (VARANGOT (J)
Ophthalmologie	(OFFRET (G) (DESVIGNES (P)
Oto-rhino-laryngologie	(HALPHEN (E) Pr. s. ch. (AUBRY (M) (MADURO (R)
Parasitologie	BRUMPT (L)
Parasitologie coloniale	CHABAUD (A)
Pathologie chirurgicale	(ABULKER (P) (BAUMANN (J) (GOSSET (J) (HUGUIER (J) (LAURENCE (G) (LEGER (L) (LORTAT-JACOB (J) (OLIVIER (C) (PADOVANI (P) (POILLEUX (M) (ROUX (M) (RUDLER (J C) (VERNE (J C)
Pathologie médicale	(BERNARD (J) (BOUDIN (G) (CASTAIGNE (P) (CONTE (M) (DECOURT (J) (DOMART (A) (DREYFUS (Gilbert) (FAUVERT (R) (HAMBURGER (J) (KOURILSKY (R) (LAMOTTE (M) (LAROCHE (G) (MILLIEZ (P) (PEQUIGNOT (H) (PERRAULT (M) (RAMBERT (P) (THIEFFRY (S) (TURIAF (J)
Pédiatrie	(JOSEPH (R) (LAPLANE (R)
Pharmacologie	(LEVY (Helle J) Pr.s.ch. (CHEYMOL (J H) Pr.s.ch.
Physiologie	(BARGETON (D) Pr. s. ch. (PARROT (J L)
Physique médicale	(DJOURNO (A) Pr. s. ch. (GOUGEROT (L)
Pneumo-phthisiologie	KREIS (B)

Psychiatrie	BARUK (H)
Psychiatrie infantile	MICHAUX (L)
Stomatologie	(CERNEA (P) (CHAPUT (M ^{me} A)
Thérapeutique	PERRAULT -chargé d'enseign.-
Urologie	KUSS (R)
Orthopédie	JUDET (R)

III.- PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

(pour le service des examens)

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), CATELLIER (J) (Clinique chirurgicale), LE LORIER (V) (Obs-
tétrique), VAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

	MM.
Clinique chirurgicale	(AMELINE (A) (PATEL (J) (SICARD (A)
Clinique médicale	(BROUET (G) (CACHERA (R) (HAGUENAU (M) Pr. s. ch. (MARCHAL (C) (SOULIE (E)
Clinique obstétricale	ECALLE (G)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique urologique	COUVELAIRE (R)
Secrétaire Général de la Faculté	M: MOREL (J)
Secrétaire	Melle CHAINTREUIL (G)
Bibliothécaire en Chef	Docteur HAHN (A)
Conservateur	Melle GOICHON (Melles DUMAITRE (P) (LE NOIR (G) (METIN (F) (QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 Décembre 1793, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur DECHAUME,

Professeur de Clinique Stomatologique à la Faculté de Médecine
de Paris,

Stomatologiste de la Pitié,

Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la
présidence de cette thèse,

Qu'il veuille bien accepter l'assurance de notre
respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur RAISON,
Officier de la Légion d'Honneur,
Stomatologiste de l'Hôtel-Dieu.

A Monsieur le Docteur LEPOIVRE,
Stomatologiste des Hôpitaux.

Qui ont bien voulu inspirer ce travail et nous guider
de leur expérience dans notre spécialité,

Qu'ils trouvent ici l'assurance de notre respectueuse
et sincère reconnaissance pour leurs conseils effi-
caces et leur aide bienveillante.

A la mémoire de mon Père,

A ma Mère,

En reconnaissance de tous les sacrifices consentis pour la poursuite de mes études.

A mon Beau-Père,

A ma Soeur,

A mon Oncle,

A ma Tante,

En reconnaissance de leur aide affectueuse.

Aux Miens,

A tous mes Amis,

A tous ceux qui m'ont aidé directement ou indirectement dans la réalisation de ce travail.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris,

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma respectueuse
reconnaissance.

PLAN

I- INTRODUCTION

II- DEFINITION ET DIAGNOSTIC

III- GENERALITES :

- 1) Notions générales de génétique
- 2) Notions générales d'embryologie appliquée :
 - a- organogénèse et morphogénèse
 - b- troubles de l'organogénèse et de la morphogénèse
- 3) Facteurs étiologiques généraux des anomalies.
Classification étiologique des troubles de l'organogénèse et de la morphogénèse.

IV- ORGANOGENESE et MORPHOGENESE DENTAIRES

V- LES FACTEURS ETIOLOGIQUES DES ANOMALIES DE NOMBRE PAR DEFAUT :

- 1) Action des facteurs héréditaires
- 2) Action du milieu ambiant :
 - A- facteurs susceptibles de troubler la formation des germes et des follicules.
 - B- facteurs susceptibles d'empêcher la calcification des follicules.

VI- PATHOGENIE

VII- DESORDRES ASSOCIES A L'ANOMALIE :

- 1- Locaux
- 2- Régionaux
- 3- Généraux

VIII- PROBLEME THERAPEUTIQUE

IX- OBSERVATIONS

X- CONCLUSIONS

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ANOMALIES DENTAIRES
DE NOMBRE PAR DEFAUT

I- INTRODUCTION

Le but de cette thèse est l'étude des anomalies dentaires de nombre par défaut à la faveur des notions d'embryologie expérimentale et de génétique qui permettent actuellement de considérer ce problème sous un jour nouveau.

Après avoir défini cette anomalie et montré les difficultés du diagnostic positif et du diagnostic étiologique, nous ferons au cours de ce travail un bref rappel de quelques notions générales de génétique et d'embryologie appliquée.

L'organogénèse et la morphogénèse dentaires seront également exposées et nous nous appuierons sur ces notions pour faire une étude critique et une classification des facteurs étiologiques susceptibles de déterminer l'anomalie.

Nous formulerons ensuite quelques hypothèses concernant la pathogénie qui est complexe. Nous terminerons par l'étude des désordres locaux, régionaux et généraux associés à l'anomalie et par l'exposé du problème thérapeutique.

Les observations se trouveront à la fin de ce travail et les renvois nécessaires permettront de s'y rapporter utilement.

II- DEFINITION ET DIAGNOSTIC DES ANOMALIES DE NOMBRE PAR DEFAUT

Définition : On dit qu'il y a anomalie de nombre par défaut lorsque l'absence d'une ou plusieurs dents peut être notée à l'examen des arcades dentaires et que la radiographie ne permet pas de déceler dans le maxillaire une dent incluse dont la formation est plus ou moins avancée, ou une dent ayant un aspect tératologique faisant penser à une tumeur.

Il faut ajouter que l'on n'a le droit de porter le diagnostic d'anomalie de nombre par défaut que lorsque l'anamnèse donnera la preuve qu'une dent n'a pas été supprimée auparavant par une intervention ou un accident quelconque, ou qu'un germe n'a pas été éliminé par une folliculite expulsive ou une acrodynie infantile.

L'anomalie peut se présenter de deux manières :

- A - Comme un phénomène local qui peut être accompagné d'autres désordres locaux, en général morphologiques.
- B - L'anomalie fait partie d'un syndrome : mongolisme et surtout polydysplasie ectodermique.

Diagnostic positif

Il ne peut être posé qu'après une enquête serrée et un bilan radiologique complet.

Par l'anamnèse, il faudra rechercher si une dent n'a pas été éliminée à la suite d'une intervention, d'un accident ou d'une affection telle que la folliculite expulsive, l'acrodynie, l'alvéolyse.

L'examen radiographique pourra montrer un retard d'éruption, une rétention par obstacle de voisinage, ou la participation d'une ou plusieurs dents à un processus tumoral. Destomographies et des téléradiographies pourront être pratiquées dans certains cas afin d'affirmer l'absence de tout germe radiologiquement décelable.

On prendra également des moulages des deux arcades permettant de pratiquer des mensurations exactes, des photographies de face et de profil permettront de mettre en évidence certaines déformations.

L'examen général doit être systématique et rechercher notamment

d'autres signes de polydysplasie ectodermique: peau, cheveux, poils, ongles, glandes sudoripares, mamelons, recherche des troubles de la régulation thermique, des troubles endocriniens, enquête familiale très poussée, et établissement, s'il y a lieu, d'un arbre généalogique.

Diagnostic étiologique

Les examens que nous venons d'indiquer permettront d'affirmer qu'il s'agit bien d'une anomalie de nombre par défaut.

Le diagnostic étiologique présente souvent un problème difficile à résoudre.

A - Lorsque l'anomalie est isolée et qu'elle n'est en rapport qu'avec des troubles locaux -

Dans quelques cas exceptionnels, une action perturbatrice peut être mise en évidence au cours de la vie foetale ou de la petite enfance et explique l'absence de calcification d'un follicule. C'est pourquoi, il est important de connaître la date du début de la calcification de chaque groupe de dents. Si nos connaissances sont relativement précises en ce qui concerne le processus même de la calcification, nous ne pouvons en revanche qu'indiquer approximativement le moment où elle commence. Le début de la calcification des dents peut varier sous l'action de nombreux facteurs plus ou moins bien connus tels que carences, troubles endocriniens, troubles d'assimilation calcique, etc... des variations existent certainement d'un individu à l'autre sans qu'on puisse faire intervenir un facteur pathogène..

En moyenne, la calcification débute au 5ème mois de la vie intra utérine et c'est vers l'âge de 7 à 8 ans que la radiographie met en évidence le début de la calcification des dernières dents à se former : les dents de sagesse. Après l'âge de 7 ans, une action nocive ne provoquera plus des anomalies de nombre mais des troubles de calcification. Le diagnostic étiologique d'une anomalie de nombre par défaut ne peut reposer que sur la notion d'une agression nocive au cours de cette période.

Une enquête aussi complète que possible devra, en outre, chercher à mettre en évidence le rôle éventuel d'un facteur héréditaire autre que ceux que nous allons signaler.

B - Lorsque cette anomalie par défaut est placée dans un syndrome général, nous devons rechercher si nous sommes en présence d'un malade atteint de mongolisme ou de polydysplasie ectodermique en particulier.

a) Mongolisme - Le mongolisme forme une entité clinique bien déterminée dont le diagnostic est en général facile. Il est fait d'une arriération mentale associée à des troubles morphologiques caractéristiques.

Visage aplati, petit par rapport aux visages normaux, sans expression avec des rides qui apparaissent plus ou moins tôt autour des yeux et de la bouche.

Yeux étroits, fente palpébrale rétrécie oblique en bas et en dedans. Paupières minces sièges de fréquentes infections. Les globes oculaires sont petits avec aplatissement des courbures.

Nez - Le massif des os propres n'est pas formé, ce que l'on apprécie surtout de profil : pas de saillie entre les deux yeux.

Téguments, secs, souvent rugueux, craquelés, à teinte bistre. Une légère bouffissure de la face avec infiltration des téguments évoque l'idée d'une participation thyroïdienne.

Crâne petit et arrondi, l'occiput et le frontal sont aplatis, les fontanelles sont larges et ne se combleront que lentement.

Mains, épaisses, courtes, en battoir; le premier et le cinquième doigts sont courts.

Ces déformations essentielles ajoutées à l'arriération mentale permettent de diagnostiquer le mongolisme. L'examen général montre encore une taille petite, un squelette qui s'ossifie tardivement; il y a une laxité ligamentaire et une hypotrophie musculaire.

On trouve les signes buccaux et maxillo-dentaires suivants (Y.RENAUD)

- la langue plicaturée est symptôme très important du mongolisme et certains auteurs en font un signe pathognomonique.
- les muqueuses ne semblent pas présenter de lésions caractéristiques.
- les troubles du maxillaire et de l'articulé forment un chapitre important de la dysmorphose mongolienne.

a)- on note fréquemment une béance inter-incisive due à un trouble de croissance du maxillaire supérieur.

b)- le prognathisme mandibulaire est plus rare : le mandibule a des proportions normales mais n'étant pas équilibrée par la mâchoire supérieure, elle est projetée en avant.

c)- les endognathies du maxillaire supérieur sont en rapport avec une hypoplasie de l'étage moyen de la face.

Les troubles dentaires comprennent :

On note :

- 1- retard de l'éruption,
- 2- pas de dystrophies caractéristiques, contrairement à l'opinion classique.
- 3- agénésies relativement fréquentes.

b) Polydysplasie ectodermique - Caractérisée par une triade symptomatique : hypotrichose, anidrose, anodontie.

Hypotrichose, cheveux clairsemés, fins, secs, en général peu pigmentés, sourcils raréfiés dans leurs tiers externes, poils pubiens absents ou clairsemés, corps généralement glabre, l'absence de poils s'accompagne généralement d'absence de glandes sébacées par conséquent d'une peau sèche.

L'anidrose, signe constant qui a comme conséquence une peau sèche, douce, lisse.

Cette absence de glandes sudoripares provoque des troubles importants de la régulation thermique, surtout pendant les saisons chaudes.

Anodontie - C'est le 3ème élément de la triade, c'est d'ailleurs dans le cas qui nous occupe le premier symptôme qui nous aura amené à rechercher les deux autres éléments de la triade.

A ces signes cardinaux peuvent s'associer d'autres dysplasies ectodermiques et aussi mésodermiques :

- altérations de la face, nez, front, arcades sourcilières,
- troubles unguéaux,
- système nerveux : retard intellectuel, troubles du caractère,
- aplasie possible des glandes lacrymales, salivaires, mammaires, des mamelons (athélie).
- parfois atteinte des organes génitaux.

Avant d'exposer l'organogénèse et la morphogénèse dentaires et les facteurs susceptibles de les perturber, il nous semble utile de rappeler brièvement les notions générales de génétique et d'embryologie appliquée sur lesquelles s'appuie notre étude.

III- GENERALITES

1) Notions générales de génétique -

Il faut être extrêmement prudent pour appliquer à l'odonto-stomatologie les données de la génétique découvertes et étudiées surtout dans le règne végétal et animal. La génétique appliquée relève exclusivement de la clinique et de la statistique.

Pour pouvoir affirmer qu'une affection est héréditaire, il faut se baser sur la loi du plus grand nombre; une statistique a d'autant plus de chances d'être valable qu'elle est basée sur un grand nombre de cas. C'est dire que pour faire le bilan des affections odontostomatologiques héréditaires et préciser leur mode de transmission, un travail d'équipe est nécessaire, il faut publier le plus possible d'observations, celles-ci doivent être complètes, avec, chaque fois que cela est possible, l'établissement "d'un arbre généalogique".

L'étude génétique est rendue difficile par :

- la faible fécondité de l'espèce humaine,
- la dispersion des sujets que l'on voudrait examiner,
- le peu de renseignements que nous avons sur nos ancêtres,
- la trop courte vie des observateurs,
- et aussi les difficultés d'ordre psychologique que l'on rencontre pour mener une enquête auprès de sujets porteurs d'une anomalie transmissible.

Depuis les travaux de Morgan, on admet que les caractères héréditaires sont liés aux gènes. Les gènes, éléments si tenus qu'ils n'ont jamais pu être vus, occupent sur les chromosomes une position fixe : le locus. Ils sont disposés de façon homologue sur chaque membre de la paire chromosomique.

Quand un gène taré, présent sur un seul chromosome de la paire chromosomique, se manifeste cliniquement, c'est qu'il "domine" le gène normal qui lui correspond sur l'autre chromosome. On dit qu'il est "dominant".

Quand au contraire il ne se manifeste pas cliniquement, il est dominé par le gène normal du chromosome associé, on dit qu'il est "récessif".

L'altération constitutionnelle d'un gène modifie son action. Il en résulte chez l'individu une variation brusque, totale d'emblée et héréditaire : c'est une mutation. Les causes des mutations sont multiples mais mal con-

nues. Rôle vraisemblable des rayons X, des ultras-violets, des rayonnements provenant du radium, de la désintégration atomique, peut être aussi des ondes hertziennes, de la lumière et des rayons cosmiques.

Le rôle des intoxications chroniques est mal connu. Celui de l'alcool en particulier est vraisemblable (expérience sur la souris).

Selon LAMY, rien actuellement n'autorise à penser que les affections aiguës ou chroniques et particulièrement la syphilis puissent déterminer des mutations et l'apparition de tares dans la descendance.

Plusieurs modes de transmission des maladies héréditaires sont connus :

Maladies héréditaires du mode dominant -

Une maladie (ou une anomalie) héréditaire est du mode dominant :

1- lorsqu'on note soit chez un ascendant, soit chez un descendant, la présence de la maladie, même si celle-ci est peu "pénétrée" (la pénétration caractérise l'intensité d'un gène).

2- lorsque dans une fratrie où il y a des enfants qui portent la tare, ceux qui en sont indemnes ne la transmettent pas.

Maladies héréditaires du mode récessif -

Une maladie héréditaire est du mode récessif :

1- lorsque l'affection apparaît surtout chez les enfants issus du mariage de consanguins, et cela d'autant plus fréquemment que l'affection est rare.

2- lorsque les ascendants et descendants sont normaux.

3- lorsqu'on voit des frères et des soeurs atteints de la même affection.

Notons que si le sujet se marie avec un partenaire atteint de la même affection, tous les descendants sont anormaux.

Maladies héréditaires liées au sexe -

Sur les 24 paires chromosomiques, une paire est liée à la détermination du sexe.

Chez la femme, la paire chromosomique sexuelle est composée de deux éléments de même longueur : les chromosomes X.

Chez l'homme :

- un composant X identique aux précédents,
- un composant Y plus court et légèrement décalé par rapport au chromosome X.

Au moment de la fécondation, le chromosome féminin X peut s'associer

à un chromosome X. (naissance d'une fille) ou à un chromosome Y (naissance d'un garçon) et cela dans la proportion de un sur deux.

Si un gène taré est situé sur le chromosome X mâle au niveau du segment isolé par suite de son décalage, il n'est pas compensé par le gène allémorphe normal et, même s'il est récessif, il se manifestera. Au contraire, s'il se trouve transporté chez une femme (XX) par le jeu de la réduction chromosomique le gène taré sera compensé par le gène normal situé sur le chromosome correspondant, et il ne se manifestera pas.

C'est ainsi que l'hémophilie n'atteint que les hommes, les femmes n'étant que conductrices de la maladie. Il en serait de même, dans certains cas, pour la polydysplasie ectodermique.

De toutes façons, les considérations génétiques ont une grande importance dans l'étude des anomalies dentaires de nombre par défaut car le facteur héréditaire en est l'un des éléments étiologiques les plus fréquemment rencontrés.

2) Notions générales d'embryologie appliquée -

Organogénèse et morphogénèse

Troubles de l'organogénèse et de la morphogénèse

Les études d'embryologie expérimentale associées aux données de la clinique nous conduisent à distinguer deux grandes périodes dans la vie d'un individu.

I- La période embryonnaire, relativement courte, qui va de la fécondation à la fin du 3ème mois de la vie intra-utérine.

Cette période est marquée par une activité intense puisque l'embryon augmente de 27.000 fois son volume pendant les premières semaines de sa vie, et surtout différencie tous ses organes.

Pratiquement, à la fin du 3ème mois, tous les organes sont formés, l'embryon a achevé son organisation et prend dès lors le nom de fœtus, théoriquement viable.

A partir de ce moment, le développement n'est plus qu'accroissement et adaptation fonctionnelle. Ainsi s'achève, à la fin du 3ème mois, la période d'organogénèse.

2- La période dite de morphogénèse s'étend du 3ème mois de la vie intra-utérine à l'âge adulte, et aboutit à la morphologie définitive de l'individu et à l'adaptation fonctionnelle de ses différents organes.

Il est remarquable que la naissance ne soit au cours de cette période qu'un épiphénomène, important certes, puisqu'il marque un changement radical du milieu ambiant, mais ne constituant nullement une frontière entre deux étapes de signification différente dans le développement de l'individu. Cette frontière se situe, en fait, à la fin du 3ème mois de la vie intra-utérine, alors que s'achève l'organogénèse et que commence la morphogénèse.

Suivant qu'une anomalie survient durant la première ou la seconde période, elle aura une signification différente.

1- les troubles de l'organogénèse ou organopathies survenant durant les 3 premiers mois de la vie intra-utérine sont des malformations et constituent des lésions irréversibles.

2- les troubles de la morphogénèse ou morphopathies qui peuvent survenir de la fin du 3ème mois de la vie I. U. à l'âge adulte sont des déformations, parfois réversibles.

3- les troubles de l'organogénèse s'accompagnent invariablement de déformations compensatrices au cours de la morphogénèse.

3) Facteurs étiologiques généraux des anomalies et classification étiologique des troubles de l'organogénèse et de la morphogénèse -

Facteurs étiologiques généraux susceptibles de provoquer une anomalie :

Ce sont :

- 1- l'hérédité,
- 2- le milieu ambiant,
- 3- une prédisposition morbide héréditaire conjuguée à l'action du milieu ambiant.

Ces facteurs peuvent intervenir aussi bien pendant l'organogénèse que pendant la morphogénèse.

-Les organopathies peuvent être :

- a) sous la dépendance des gènes, elles sont transmissibles,
- b) sous la dépendance du milieu ambiant. Ce sont alors des embryopathies non transmissibles.

-Les morphopathies peuvent être :

- a) compensatrices d'une organopathie,
- b) sous la dépendance du milieu ambiant,

c) sous la dépendance des gènes qui peuvent ne manifester leur déterminisme qu'à une époque tardive. C'est le cas du prognathisme héréditaire, affection génétique et qui n'apparaît pratiquement qu'à la puberté.

Milieu ambiant et gènes pouvant déterminer des anomalies pendant l'organogenèse et la morphogenèse, il semble utile d'envisager une classification non seulement chronologique mais également étiologique des anomalies. Les anomalies peuvent être classées en trois groupes.

1- Les anomalies génotypiques, de caractère héréditaire

- soit organopathies, comme l'absence héréditaire des incisives latérales supérieures,
- soit morphopathies, comme le prognathisme héréditaire.

2- Les anomalies déterminées par le milieu ambiant

- soit au cours de l'organogenèse, ce sont alors des embryopathies,
- soit au cours de la morphogenèse.

Elles réalisent alors des "Phénocopies" difficiles à distinguer des lésions héréditaires (ainsi les fissures palatines provoquées expérimentalement chez le rat par GIROUD sont semblables aux fissures génétiques).

3- Les anomalies de causes mixtes - L'action du milieu ambiant se conjugue à une prédisposition morbide héréditaire. Ainsi la rétrognathie inférieure n'apparaît, au cours du suçage du pouce, que s'il y a une prédisposition génétique.

C'est la confrontation des données de l'embryologie appliquée et de la génétique qui permet de serrer de plus près l'étude des anomalies. La classification des anomalies en organopathies et morphopathies n'a pas qu'un intérêt théorique, en effet :

- les organopathies, lésions irréversibles, relèvent de la chirurgie et de la prothèse;
- les morphopathies par contre, lorsqu'elles ne sont pas trop accusées, peuvent, dans une certaine mesure, se corriger par un traitement médical approprié associé à une gymnastique correctrice.

Ces notions générales nous serviront à étudier la chronologie et l'étiologie des anodonties.

L'anodontie peut s'incorporer dans un syndrome de mongolisme et surtout de polydysplasie ectodermique.

L'origine du mongolisme est discutée : pour les uns ce serait une affection héréditaire, génotypique, pour d'autres, c'est le milieu ambiant qui aurait le rôle principal.

La polydysplasie ectodermique est généralement considérée comme une affection génotypique. Lorsque l'anodontie est isolée, elle est parfois manifestement génotypique (Obs. V, VI), mais très souvent l'enquête ne permet pas de mettre en évidence un déterminisme génétique et force est alors de considérer l'anomalie comme relevant du milieu ambiant (Obs. III).

Nous appuyant sur ces notions, nous envisagerons successivement maintenant :

- l'organogénèse et la morphogénèse dentaires,
- les facteurs étiologiques de l'anomalie dentaire de nombre par défaut.

IV- ORGANOGENESE et MORPHOGENESE DENTAIRES

ORGANOGENESE DENTAIRE

Très précocement, alors que lèvres et mâchoires forment encore une masse unique, l'invagination de l'épithélium dans le tissu conjonctif sous-jacent se produit. Vers le milieu du 2ème mois, cet épithélium s'épaissit et forme le mur saillant dont le bord interne, en s'enfonçant dans le tissu conjonctif constituera le mur plongeant.

De la face interne du mur plongeant part ensuite une digitation épithéliale presque horizontale, la lame dentaire qui tend à se verticaliser de plus en plus d'avant en arrière.

Vers la fin du 2ème mois apparaissent au bord inférieur de la lame de petits renflements qui représentent les ébauches des dents temporaires. Ces bourgeons sont au nombre de 20 pour chaque maxillaire.

Sur l'embryon de 25 m/m apparaissent (vers la 8ème semaine) les bourgeons des 4 molaires de 6 ans. Les bourgeons des dents de remplacement naissent des pédicules qui relient à la lame dentaire les bourgeons des dents temporaires correspondantes.

De la même façon, le bourgeon de la 2ème molaire se forme à partir du bourgeon de la 1ère molaire, et donne lui-même naissance à celui de la 3ème molaire, encore que pour Morgenstein ce dernier dérive directement de l'extrémité postérieure de la lame.

A la fin du 3ème mois de la vie I. U. tous les bourgeons dentaires sont ébauchés, y compris ceux des dents de remplacement. C'est la fin de l'organogénèse dentaire.

MORPHOGENESE DENTAIRE

L'évolution de chacun des bourgeons dentaires est identique au cours de la morphogénèse, bien qu'elle ne soit pas synchrone.

La morphogénèse débute au 3ème mois de la vie I. U. et ne se termine qu'avec la calcification complète de l'organe dentaire durant l'enfance ou l'adolescence. Du 3ème mois au 5ème mois de la vie I. U. de nombreux bourgeons se transforment en follicules.

Chacun de ces bourgeons devient en effet globuleux, se sépare pro-

gressivement de la lame dentaire, se déprime en forme de cloche enserrant en son centre une masse de tissu conjonctif. Ce tissu devient de plus en plus dense et finit par déborder le bourgeon et l'englober dans une membrane qui est le sac folliculaire.

Ce sac se referme enfin à la partie supérieure du bourgeon qui se trouve alors complètement isolé de la gencive. De la lame dentaire et des cordons qui la reliaient aux bourgeons ne subsistent, une fois la dent évoluée, que quelques vestiges épithéliaux : ce sont les "débris de Malassez". Le follicule ainsi formé va commencer à se calcifier. Le premier point de calcification est fixe pour chaque dent : pointe de la canine, bord tranchant des incisives, cuspides des molaires.

La calcification est terminée quand l'apex est réduit à un espace punctiforme.

Ce processus a élaboré trois tissus calcifiés : l'émail, la dentine, le ciment.

L'émail - Pour les classiques, l'émail est élaboré par les adamantoblastes, cellules prismatiques allongées, d'origine ectodermique et formant l'assise cellulaire la plus interne de l'organe dentoformateur.

Les prismes de l'émail correspondraient aux corps mêmes des adamantoblastes, serrés les uns contre les autres, et qui se calcifieraient progressivement, le processus débutant au niveau de l'extrémité de la cellule en contact avec la partie centrale, conjonctive, du follicule.

L'émail constitue une carapace relativement homogène, cependant on trouve entre les prismes une matière mal calcifiée, que Hanke appelle le fluide amorphe.

D'autre part, ce tissu présente des solutions de continuité de nature variée.

- 1- CHENET a montré l'existence de fêlures traversant l'émail de part en part.
- 2- Les canalicules dentinaires présentent des prolongements qui atteignent la zone moyenne de l'émail mais ne le traversent jamais complètement (MUMMERY).
- 3- Les buissons de l'émail sont décrits par KEREBEL comme des éléments fasciculés situés dans la zone interne de l'émail et n'atteignant jamais sa périphérie.

Les fissures de l'émail se voient rarement sur des dents incluses. Il s'agit de lésions acquises, relevant peut être d'un trouble de la morphogénèse.

Au contraire, les prolongements dans l'émail des canalicules dentinaires et les buissons de l'émail se voient aussi bien sur les dents incluses que sur les dents évoluées, et semblent liés à un trouble de l'organogénèse.

Pour les classiques, l'émail, lorsque sa morphogénèse est terminée, perd toute connexion avec le tissu qui lui a donné naissance, il ne peut dès lors ni se remplacer ni se réparer. D'autres auteurs n'admettent pas cette conception. CARTIER a montré que la composition chimique de l'émail variait avec l'âge.

Les radio-isotopes permettent de mettre en évidence au niveau de l'émail des échanges qui se font aussi bien avec l'extérieur que par la voie pulpaire et dentinaire.

En contestant l'indépendance de l'émail par rapport à la pulpe, on a été amené à reconsidérer le problème de la formation même de l'émail.

Et RETTERER nie à l'adamantoblaste la faculté d'élaborer de l'émail au sein même de sa cellule. L'auteur invoque trois arguments pour nier la différence d'origine de l'émail et de l'ivoire :

- absence de plan de clivage entre les deux tissus,
- l'assise interne du sac folliculaire devrait sécréter de l'émail sur toute la surface de la dent et pas seulement au niveau de la couronne,
- dans la série animale, on trouve des dents dépourvues d'émail bien qu'elles aient été précédées d'un organe formateur analogue à celui des humains.

Pour RETTERER l'attrition transformerait en émail l'extrémité de l'odontoblaste qui serait ainsi à l'origine à la fois de l'émail et de la dentine.

Il semble que dans l'état actuel de nos connaissances, il soit plus sage d'accepter les conclusions de KEREBEL : "les données actuelles ne permettent pas de résoudre le problème de l'origine de l'émail, car elles s'accordent aussi bien avec une origine ectodermique que conjonctive".

La dentine - située en contact avec la pulpe, elle est beaucoup plus poreuse que l'émail et contient un réseau de canalicules dont le diamètre augmente au voisinage de la pulpe. Ces tubuli sont tapissés par la gaine de Neumann, membrane protéique chimiquement inerte, et, selon VERNE, ils contiendraient du protoplasme vivant et des filets nerveux, venus des odontoblastes.

Le ciment - entoure les racines et ressemble à du tissu osseux. Il semble susceptible de profonds remaniements (comme en témoignent notamment les processus pathologiques d'hyper-cémentose).

Le ligament - organe intermédiaire entre le ciment et l'os alvéolaire est formé de tissu conjonctif et présente les caractères du ciment dans sa partie voisine de la racine, les caractères de l'os dans la partie voisine de

l'alvéole, et contient des fibres conjonctives dans sa partie intermédiaire.

Les dates de calcification dentaire sont indispensables à connaître pour préciser l'étude étiologique et pathogénique de l'anodontie. C'est en effet avant le début de la calcification qu'un facteur pathogène peut intervenir pour provoquer l'anomalie.

Pour la plupart des auteurs, les dents temporaires ébauchent leur calcification vers le 5ème mois de la vie intra-utérine. A la naissance, seuls les bords triturants ou incisifs de ces vingt dents sont calcifiés.

En ce qui concerne les dents permanentes, les avis sont divergents.

Selon PICQUART, la calcification commence ainsi :

- incisive centrale supérieure, incisive centrale et latérale inférieures : du 3ème mois de la vie jusque vers la fin de la 4ème année.
- incisive latérale supérieure, du 9ème mois (naissance) à la fin de la 4ème année.
- canines supérieures et inférieures : du 5ème mois à 6 ans 1/2 ou 7 ans.
- Pour les molaires, selon Logan et Kronfeld :
 - 1ères prémolaires : 18ème mois à 5 ans
 - 2èmes prémolaires : 24ème mois à 6 ans
 - 1ères molaires : naissance à 2 ans 1/2
 - 2èmes molaires : 30ème mois à 7 ans
 - 3èmes molaires : 7 ans à 12-15 ans
- Pour d'autres, la 1ère molaire commencerait sa calcification au 6ème mois de la vie I. U.

En fait, les dates de calcification ne sont pas établies avec certitude et il semble bien du reste qu'elles varient d'un individu à l'autre sous l'action de facteurs variés.

L'étude de l'organogénèse dentaire mériterait d'être poursuivie car c'est de sa connaissance que résulte le diagnostic chronologique, étiologique de bon nombre d'anomalies dentaires.

LES FACTEURS ETIOLOGIQUES DES ANOMALIES DE NOMBRE PAR DEFAUT

Comme toute anomalie, l'anodontie peut être due à des facteurs héréditaires ou à l'action du milieu ambiant.

Deux cas sont à envisager :

- a)- L'action perturbatrice s'exerce très précocement, avant le 3ème mois de la vie intra-utérine. L'anodontie est alors un trouble de l'organogénèse se traduisant par l'agénésie d'un ou plusieurs bourgeons dentaires. C'est, semble-t-il, l'éventualité la plus fréquente.
- b)- Parfois l'action nocive intervient du 3ème mois de la vie I. U. à l'âge de 7 ou 8 ans; elle trouble la morphogénèse dentaire provoquant la non calcification d'un ou plusieurs follicules. Nous étudierons successivement :
 - 1- L'action des facteurs héréditaires,
 - 2- L'action du milieu ambiant qui comprend :
 - A) Les facteurs susceptibles de troubler la formation de germes et follicules dentaires (troubles de l'organogénèse).
 - B) Les facteurs susceptibles d'empêcher la calcification des follicules dentaires (troubles de la morphogénèse).

1) ACTION DES FACTEURS HEREDITAIRES -

L'hérédité joue un rôle important dans l'apparition des anomalies dentaires de nombre.

La polyodontie se retrouve dans plus de 50% des cas chez les ascendants ou les collatéraux, et semble ne comporter comme une anomalie dominante de faible pénétrance (GODO).

Le caractère héréditaire des anodonties semble apparaître plus fréquemment lorsque l'anomalie fait partie d'une polydysplasie ectodermique que lorsqu'elle est isolée. Toutefois, il existe des formes très incomplètes de dysplasie ectodermique, pouvant se limiter à l'un seulement des symptômes cardinaux et, en particulier, ne s'extérioriser cliniquement que par une anodontie. Quoiqu'il en soit, il semble utile d'étudier le caractère héréditaire de l'anomalie :

A)- lorsqu'elle est isolée,

B)- lorsqu'elle fait partie d'un syndrome général, polydysplasie ectodermique, mongolisme.

A)- L'anomalie de nombre par défaut isolée est assez fréquemment familiale et peut parfois être retrouvée par l'enquête sur plusieurs générations.

Dès 1870, Mac QUILLAN rapportait le cas d'un sujet de son fils et de son petit fils n'ayant pas d'incisives latérales.

LUCAS, en 1888, note la même anomalie chez un père et sa fille.

OVAZZA, en 1922, rapporte le cas de deux familles italiennes dans lesquelles l'absence de toutes les incisives se transmettait suivant le mode dominant.

WHEELON, en 1925, réunit vingt cas d'absence d'incisive latérale supérieure en 2 ans. L'étude des pedigrees montre que le caractère est dominant.

T.A. GARNER, en 1927, décrit deux cas d'importante anodontie isolée de tout autre symptôme. L'anomalie a frappé 6 générations successives, au total 22 individus pour la plupart du sexe féminin. Nous rapportons ces cas en détails dans les observations N° VII et VIII.

Dans une famille anglaise (pedigree de HUSKINS, 1930), absence d'incisives médianes aux 2 maxillaires chez 7 individus, en 3 générations. La lésion paraît liée au sexe.

MILIAN et LEBOURG relatent, en 1934, le cas d'une famille où l'on retrouve sur 3 générations l'absence d'incisives inférieures.

MILLER, 1941, rapporte le cas d'une famille Japonaise dans laquelle la grand'mère, la mère et deux enfants n'avaient que 3 incisives inférieures.

Dans une autre famille japonaise (4 hommes atteints en 3 générations) KOMAI note chez l'un l'absence de 15 dents, chez un autre de 19 dents.

Nous rapportons les cas de DELIBEROS : absence de 16 dents permanentes chez un sujet, de 21 dents permanentes chez sa fille, avec chez l'un et l'autre présence de quelques dents atypiques, conoïdes (Obs. V et VI).

Mais le caractère héréditaire des anodonties isolées n'est pas toujours retrouvé, même lorsque l'anomalie est importante (Obs. III).

Il semble que de nombreux cas d'anodontie isolée ne relèvent pas d'une transmission héréditaire dominante. Peut-on invoquer l'éventualité

d'une hérédité récessive ? Nous ne pouvons pas actuellement répondre à la question.

L'hypothèse d'une hérédité liée au sexe est infirmée par la proportion importante de sujets du sexe féminin porteurs de l'anomalie (cas de GARNER, Obs. VII et VIII).

B)- Lorsque l'anodontie fait partie d'un syndrome tel que le mongolisme ou la polydysplasie ectodermique, le rôle de l'hérédité semble plus net.

Anodontie et mongolisme -

Les agénésies sont fréquentes dans le mongolisme. Sur 18 observations de Mongoliens (Y. RENAUD), 3 cas sont probables et 3 cas vérifiés par la radiographie. Il est remarquable que dans tous les cas signalés par RENAUD les dents absentes soient des incisives latérales supérieures. Le nombre réduit des observations ne permet pas d'attribuer au fait une signification décisive. L'anodontie néanmoins, associée à l'absence de dystrophies dentaires et à la langue sérotale, est, chez les mongoliens, en faveur d'un facteur pathogène ayant frappé l'embryon très précocement comme nous l'avons dit. Pour nombre d'auteurs le mongolisme est transmis héréditairement; le déterminisme génétique ne se manifestant que si certaines conditions ambiantes sont réalisées; en particulier l'âge avancé de la mère.

Anodontie symptôme de polydysplasie ectodermique -

La nature héréditaire de l'affection est admise par tous les auteurs, mais le mécanisme de la transmission est controversé.

COCKAINE, en 1933, distingue deux types :

- 1- récessif sexuel chez des sujets de faible taille, délicats, de croissance lente, et présentant des formes incomplètes de polydysplasie ectodermique.
- 2- type dominant chez des sujets bien développés, présentant la forme complète de la polydysplasie.

FLEISCHMAN, en 1935, considère qu'on ne peut invoquer le type récessif sexuel en raison des cas observés chez des sujets du sexe féminin. Il ne croit pas au rôle de la consanguinité déterminant la manifestation clinique d'un gène récessif; en effet, les unions consanguines sont rares et n'ont pu être invoquées dans la plupart des cas observés. L'auteur pense que l'apparition de l'anomalie dépend de plusieurs facteurs liés ou non au sexe. Les conditions héréditaires rencontrées n'étant pas complètement sexuelles, il s'agirait de chromosomes différents, et l'affection ne dépendrait pas d'un croisement de chromosomes (cross-over).

TOURAINÉ reconnaît également que la loi de récessivité sexuelle ne se vérifie pas toujours : cas féminins, hérédité de lignée paternelle

atteinte dans la descendance directe des malades.

SIEMENS, en 1937, corrige sa conception première. Tous les cas connus jusqu'alors sont liés au sexe. Cette liaison au sexe ne serait pas du type récessif pur mais dominant régulier.

Ces différentes conceptions sont rapportées par ROUZEAU qui, dans sa thèse de 1941, note que le processus héréditaire prête encore plus à discussion dans les formes incomplètes de la polydysplasie.

Pour l'auteur, l'hypotrichose chez l'homme est en général dominante tandis que chez l'animal, elle est parfois dominante (chien nu) mais souvent récessive (chat à peau nue). L'absence des canines et des molaires, l'atrophie des glandes sudoripares sont habituellement récessives.

L'auteur conclut que dans les formes complètes, il semble qu'on doive considérer le syndrome comme d'hérédité habituellement récessive parfois dominante, presque toujours liée au sexe, donc transmise par les femmes et atteignant les hommes.

PAILLOU, en 1951, réunit 7 observations (cas n° XII à XVII) de polydysplasie. Deux d'entre elles seulement permettent d'affirmer un processus héréditaire. Cependant, pour l'auteur, et c'est l'opinion généralement admise actuellement, l'hérédité est déterminante. Mais est-elle du type dominant ou récessif ?

L'auteur croit à un mode de transmission du type "dominant" sans toutefois prononcer l'exclusive sur le type récessif réservant ce dernier aux cas isolés et à ceux où la consanguinité pourra être invoquée.

BOUYSSOU, en 1952, publie une observation de polydysplasie atypique (hypertrichose) avec myxoedème chez une jeune fille de 17 ans. Le pedigree affirme l'hérédité, la mère étant hypohydrotique.

L'auteur, à l'occasion de cette observation, note que si l'hérédité de type récessif sexuel est admise pour la polydysplasie ectodermique, il n'en existe pas moins 1/8 de cas féminins.

Alors joue un mécanisme sur lequel personne n'est d'accord.

Différentes hypothèses ont été formulées :

- deux parents tarés : exceptionnel,
- le caractère peut devenir dominant ou dominant irrégulier et pas toujours lié au sexe (Cockaine 1933, Touraine 1935, Siemens 1937).

La mutation peut expliquer certains cas féminins (Weech 1929, Schulz 1938).

Dans le cas observé, l'auteur souligne l'hypohydrose isolée de la mère, avec un père sain. Il s'agit donc d'un caractère devenu dominant et très amplifié chez la fille.

On voit que le caractère héréditaire de la polydysplasie ectodermique est très généralement admis, et que seul prête à discussion le mode de transmission, récessif sexuel, dominant ou dominant irrégulier.

Il nous semble toutefois intéressant de souligner que dans certains cas le caractère héréditaire de la polydysplasie ne peut être affirmé aussi loin que l'on remonte chez les ascendants (Obs. XXII).

En résumé, nous pouvons dire que les anomalies de nombre par défaut semblent souvent mais pas toujours relever d'une transmission héréditaire.

Le rôle de l'hérédité semble plus net lorsque l'anomalie dentaire fait partie d'un syndrome général, tel que le mongolisme et surtout la polydysplasie ectodermique, anomalie qui, classiquement, se transmet selon le mode récessif sexuel mais dont la manifestation chez des sujets du sexe féminin conduit à admettre parfois la possibilité d'un mode de transmission du type dominant.

2) ACTION DU MILIEU AMBIANT -

A. Facteurs susceptibles de troubler la formation des germes et des follicules dentaires et de provoquer ainsi une anodontie (troubles de l'organogénèse).

Il s'agit :

- soit d'agressions nocives dont on peut retrouver la notion par une enquête approfondie,
- soit de maladies inapparentes qui peuvent également avoir des répercussions graves sur l'embryon.

C'est ainsi que P. GIROUD, MARTINET et VARGUES ont inoculé *Rickettsia Prowazseki* à une rate gestante : aucun signe de typhus exanthématique chez l'animal et cependant l'embryon est atteint.

Nous pourrions envisager successivement l'action sur l'embryon :

- de certaines intoxications,
- des carences,
- des agents physiques,
- de certaines maladies à virus,

- de certaines infections microbiennes,
- des facteurs endocriniens,
- des traumatismes.

Les intoxications -

Les connaissances actuelles à ce sujet relèvent presque uniquement de l'embryologie expérimentale.

Des expériences ont été pratiquées sur la poule. Ainsi l'intoxication par le sélénium provoque des lésions oculaires et une agénésie du bec.

L'action des intoxications maternelles sur l'embryon humain est mal connue.

G. LEFEBVRE et MERLEN ont observé de la microcéphalie avec cataracte chez un enfant dont la mère avait été intoxiquée par des sulfamides au début de la grossesse. On suspecte également le pouvoir tératogène du benzol et de l'oxyde de carbone.

On ne peut certes que formuler des hypothèses, mais rien n'empêche de supposer qu'une intoxication accidentelle ou thérapeutique intervenant durant les 3 premiers mois de la vie I. U. puisse stopper l'évolution d'un bourgeon dentaire ou provoquer son atrophie.

Il est conseillé d'être très prudent sur le plan thérapeutique lors des premiers mois d'une grossesse (éther, sulfamides, extraits thyroïdiens, etc ...)

Les carences -

Les carences maternelles en début de gestation peuvent affecter gravement l'embryon.

L'organogénèse dentaire peut, sans aucun doute, être perturbée.

STUART et BURKE ont observé que les régimes pauvres en calcium provoquaient dans la descendance humaine des retards d'ossification et des retards de calcification des dents.

On a observé des dystrophies dentaires chez des enfants nés de mères déportées.

STUART a également noté des retards du développement dentaire chez les enfants des mères carencées en protéine, dans 70% des cas.

On peut se demander si ces lésions sont des embryopathies ou des troubles de la morphogénèse.

Pour CAPDEPONT les dystrophies sont le résultat d'un trouble de la calcification et représentent donc une morphopathie.

Cependant, certaines dystrophies, en particulier celles qui résultent d'une rubéole gravidique traduisent une atteinte du bourgeon dentaire, et constituent une organopathie.

On peut donc penser que les retards et imperfections de la calcification chez les enfants nés de mères carencées sont imputables dans certains cas à un trouble de l'organogénèse dentaire, dans d'autres cas à un trouble de la morphogénèse.

Lorsque la carence maternelle retentit sur le bourgeon dentaire, il est permis de supposer que dans certains cas l'action nocive soit assez puissante pour inhiber totalement l'évolution de l'organe dentoformateur.

Des carences maternelles vitaminiques peuvent provoquer dans la descendance des monstruosité parmi lesquelles on relève presque toujours des anomalies de la sphère dentocraniofaciale.

Vitamine A - L'expérimentation sur l'animal (truie et rate) a fait apparaître de nombreuses lésions, en particulier la cécité. Il ne semble pas que les expérimentateurs aient relevé des anomalies dentaires.

Vitamine B² - L'absence de riboflavine provoque des lésions osseuses multiples et notamment des atrophies maxillaires et des fissures palatines. Cette fissure palatine, chez le rat, ne s'accompagne pas de bec de lièvre. Sous cette forme, l'anomalie n'apparaît jamais spontanément. Elle s'accompagne d'atrophie mandibulaire et d'un grand retard du développement de l'incisive. L'action violente de cette carence au niveau des maxillaires permet de penser que la lame dentaire et ses productions peuvent également être atteintes.

Les carences en acide pantothénique, en acide folique, en vitamine E déterminent également de multiples lésions et peuvent toujours être suspectées d'exercer une action nocive sur les organes dentaires en voie de structuration.

Les données concernant l'action tératogène des carences alimentaires, vitaminiques et autres sont surtout fournies par l'expérimentation sur de petits mammifères, et ne peuvent être, avec certitude, extrapolées à la clinique humaine. Elles doivent cependant, en présence d'une organopathie telle que l'anodontie, nous inciter à faire une enquête pour rechercher une carence possible pendant la grossesse. Cette carence est d'autant plus suspecte d'être tératogène qu'elle est plus précoce : vomissements, incoercibles du début de la grossesse, dégoût électif pour les viandes, les graisses, etc.

Mais la notion de carence est parfois difficile à établir, car les vitamines indispensables même administrées en quantité suffisante, peuvent

être détruites ou non assimilées en raison d'une insuffisance endocrinienne, d'une action médicamenteuse, d'une perturbation intestinale, etc ... (GIROUD).

Les antibiotiques en stérilisant la flore bactérienne intestinale entravent la synthèse des vitamines B, PP et peut être K.

Enfin, chaque individu présente une susceptibilité particulière à l'action tératogène des carences.

Les agents physiques -

WARKANY a expérimenté l'action des rayons X et du radium sur l'animal et a observé des malformations crâniennes, des fissures palatines.

LAMY a observé deux enfants microcéphales et microphthalmes dont les mères avaient été traitées au tout début de leur grossesse, l'une par les rayons X pour une sciatique, l'autre par application de radium sur le col utérin.

Une action nocive du même ordre semble être exercée par les radiations provenant de la désintégration atomique.

Sur 11 femmes enceintes exposées au rayonnement de la bombe en 1945 au Japon, 7 ont accouché d'enfants microcéphales.

Les ultra-sons enfin, administrés au début d'une grossesse, pourraient provoquer également des lésions sur l'embryon.

Les infections à virus -

La rubéole a un pouvoir tératogène d'autant plus grand qu'elle atteint plutôt la femme enceinte.

De 5 à 9 semaines : cataracte

De 5 à 10 " : lésions cardiovasculaires

De 5 à 12 " : lésions maxillo-dentaires

Les lésions maxillo-dentaires ont été observées par EVANS 23 fois sur 34.

Elles consistent en :

- troubles du développement des maxillaires,
- troubles de l'éruption des dents,
- anomalies de forme,
- anomalies de nombre.

En fait, les lésions maxillo-dentaires semblent moins fréquentes que

les lésions oculaires et cardio-vasculaires. L'atteinte des bourgeons dentaires expliquerait l'apparition de certaines dystrophies du type Hutchinsonien.

Peut-on envisager une agression suffisante pour provoquer une agénésie folliculaire ?

Les auteurs ont observé dans deux cas l'absence d'incisive latérale supérieure, dans un cas l'absence d'incisive latérale inférieure.

Mais l'agénésie de ces dents est relativement fréquente, et il faudrait d'autres observations pour pouvoir considérer une rubéole maternelle comme un facteur étiologique possible des anomalies de nombre par défaut.

La grippe, les oreillons, la rougeole, la varicelle contractée par la mère en début de gestation peuvent également retentir sur l'embryon. On n'a pas observé de cas d'anomalies dentaires consécutives à ces infections, mais leur rôle n'est pas impossible, de même que celui d'autres infections à virus qui pourraient expliquer de nombreuses malformations d'apparence spontanée. C'est le cas de l'anodontie qui parfois ne semble relever d'aucune étiologie déterminée.

Les infections microbiennes -

Il semble que seuls les virus soient capables de filtrer à travers le placenta avant le 5ème mois de la vie I. U. Ainsi l'embryon serait-il parfaitement protégé par le placenta contre les infections microbiennes maternelles pendant toute la période de l'organogénèse.

Cette notion admise actuellement par la plupart des auteurs conduit en particulier à reconsidérer le problème de l'hérédosyphilis et la valeur de ses prétendus stigmates, notamment dystrophies et agénésies dentaires. "La tendance actuelle est de restreindre le champ de l'hérédosyphilis jadis démesurément étendu et de le ramener aux réalités plus tangibles de la syphilis congénitale". (DE GRACIANSKY). Le terme même d'hérédosyphilis semble devoir être remplacé par celui de syphilis congénitale.

La plupart des anciens stigmates d'hérédosyphilis sont maintenant attribués à des génodystrophies sans aucun rapport avec la syphilis, ou à des maladies infantiles telles que le rachitisme.

Un argument dans ce sens : la fréquence de ces malformations ne diminue pas parallèlement à celle des cas de syphilis congénitale authentique (DE GRACIANSKY).

Le tréponème ne pouvant traverser le placenta qu'au 5ème mois de la vie I. U. :

- il ne peut intervenir au cours de l'organogénèse,
- il peut troubler la morphogénèse.

La syphilis ne peut donc pas provoquer d'agénésies folliculaires.

Elle peut troubler la calcification des follicules. Cependant certaines hypothèses ont été formulées, pour tenter d'expliquer, dans certains cas, une action du tréponème sur l'organogénèse.

Ces hypothèses ont surtout été discutées à propos de l'étiologie des polydysplasies ectodermiques.

En effet, si le tréponème sous sa forme habituelle ne peut filtrer à travers le placenta avant le 5ème mois de la vie I. U., il pourrait, parfois, sous une forme infiniment petite, être véhiculé par un spermatozoïde et contaminer l'ovule. C'est la théorie de la syphilis germinale.

D'autre part, on a formulé l'hypothèse que le tréponème ayant contaminé l'oeuf dès sa formation pouvait déterminer des mutations intéressant électivement les gènes afférant aux follicules dentaires, pileux et sébacés et se traduisant par une anomalie transmissible selon les lois de MENDEL.

Des formes infiniment petites du spirochète qui se sont fixées sur les chromosomes se transmettent-elles en même temps que la géno-dystrophie qu'elles ont déterminée ?

La question est d'importance, car pour certains auteurs une transformation inverse serait possible, ces éléments pourraient redevenir virulents, et la géno-dystrophie coïnciderait avec l'éclosion d'une véritable syphilis héréditaire et non plus seulement congénitale.

C'est l'hypothèse de la syphilis cellulaire.

Déjà TOURAINE faisant le point, en 1935, des notions étiologiques et pathogéniques concernant la polydysplasie ectodermique disait : "le rôle de la syphilis me paraît devoir être repris en considération, non pas tant en ligne directe qu'en hérédité de 2ème ou 3ème génération. Cette infection peut réaliser, isolément, la plupart des éléments de la polydysplasie : hypotrichose, anodontie, dysplasie nasale, frontale, rhinite atrophique, etc ... On peut penser que le virus syphilitique détermine dans la cellule originelle une lésion simultanée des gènes afférants aux diverses dysplasies et détermine ainsi une mutation. Celle-ci a pu se transmettre selon une des lois de l'hérédité Mendélienne". (La presse Médicale du 25 Janvier 1936).

L'auteur appuie son hypothèse sur l'observation de l'hérédodystrophie tréponémotique du lapin REX (Société de Dermatologie 15 Juin 1933).

Le caractère REX : absence des poils longs dits de "jarre" implantés

tion droite et fournie de la "bourre ou sous poils, est recherché par les fourreurs et cultivé par les éleveurs.

Ce caractère :

- 1°/- obéit exactement aux lois de l'hérédité de Mendel, selon le type récessif.
- 2°/- paraît vraisemblablement dû à l'action de la tréponémose spontanée du lapin (*tréponema cuniculi*) dont la parenté est étroite avec la tréponémose humaine.

En 1940, Melle LAUTMANN affirme dans sa thèse l'étiologie syphilitique de la polydysplasie ectodermique, et s'appuie en particulier sur l'expérience du lapin REX.

ROUZEAU en revanche, dans sa thèse de 1941, considère que l'étiologie syphilitique de la dysplasie ectodermique ne peut faire l'objet que d'hypothèses ne s'appuyant sur aucun fait précis. La dysplasie tréponémotique du lapin REX est assez éloignée cliniquement de la triade humaine. Seule subsiste pratiquement une modification de la pilosité. Mais l'exemple du tréponéma *cuniculi* permet de supposer que des formes infiniment petites de tréponéma *pallidum* existent, peuvent provoquer des altérations impossibles à mettre en évidence avec les moyens actuels, et peuvent enfin se transformer à nouveau.

Pour ROUZEAU, le problème complexe de la "syphilis cellulaire" soulevé par TOURAINE relève du domaine de l'hypothèse pure.

Que devons-nous penser actuellement de la syphilis germinale et de la syphilis cellulaire ?

Il semble que le point de vue formulé par ROUZEAU en s'appuyant sur les seules données cliniques se trouve maintenant consolidé par les précisions apportées à l'étude de la contamination du fœtus, par les notions d'embryologie concernant l'organogénèse et la morphogénèse, et enfin par les progrès de la génétique.

I- Pour C. LEVADITI et A. VAISMANN : "si la transmission par voie germinale du virus syphilitique des procréateurs aux rejetons est théoriquement possible, elle n'est pas rigoureusement démontrée, car s'il existait une hérédosyphilis germinale, on devrait déceler le tréponéma *pallidum* dans les organes du fœtus avant 5 mois, or il est exceptionnellement mis en évidence avant cet âge".

2- Contrairement à l'opinion de certains, rien n'autorise à soupçonner que le tréponème de la syphilis soit capable de provoquer des mutations" (LAMY).

En conclusion, l'hypothèse de la syphilis germinale et des mutations

d'origine syphilitique n'est nullement démontrée et, de toutes façons, ne concernerait que des cas exceptionnels.

Dans les conditions habituelles, l'organogénèse dentaire en particulier, est à l'abri du tréponème.

Donc, dans l'immense majorité des cas, pas d'agénésies folliculaires d'origine syphilitique.

Les facteurs endocriniens -

La plupart des organes dentaires sont formés avant les glandes endocrines. Ce fait a servi d'argument pour éliminer les troubles endocriniens comme facteurs étiologiques des agénésies folliculaires.

Il semble pourtant que l'embryon puisse être sensible à une dysendocrinie maternelle. Si le processus de cette action tératogène est pratiquement inconnu, le rôle des hormones sexuelles, de l'insuline, de l'hormone thyroïdienne paraît cependant très probable.

D'autre part, si les glandes endocrines de l'embryon, à peine ébauchées, ne peuvent influencer son organogénèse dentaire, elles pourront, au cours de la vie foetale et de l'enfance, entraver sa morphogénèse.

Les traumatismes -

Leur pouvoir tératogène, bien que théoriquement possible, semble en fait très restreint.

B. Facteurs susceptibles d'empêcher la calcification des follicules et d'aboutir à une anodontie (troubles de la morphogénèse).

Nous envisagerons successivement le rôle possible des divers éléments susceptibles d'entraver la calcification d'un follicule dentaire.

Il faut signaler d'emblée que nous ne faisons que de les entrevoir et que pour beaucoup de ces facteurs, il s'agit d'hypothèses encore non confirmées.

Les actions mécaniques -

Les actions mécaniques qui n'avaient qu'un rôle discutable sur l'oeuf et l'embryon prennent une grande importance après le 3ème mois de la vie I. U. sur le développement foetal. Il peut s'agir des brides amniotiques, d'anomalie utérine, de tumeur utérine ou extra-utérine, etc ...

Il est cependant peu probable qu'une telle action mécanique de même que les traumatismes d'origine extérieure (survenant pendant la gestation) puissent provoquer une anodontie isolée ou non.

Après la naissance, un traumatisme s'exerçant au niveau des maxillaires du nourrisson ou du petit enfant (traumatisme obstétrical, chute, accident, coup, etc...) peut léser gravement un ou plusieurs follicules dentaires (SCHMIDLER). Mais si la perte définitive d'un follicule est possible dans ces conditions, elle sort des limites que nous avons tracées à l'anomalie.

Les agents physiques -

Les rayons X semblent capables de stériliser un germe dentaire au cours de sa morphogénèse et d'empêcher sa calcification. M. DECHAUME a rapporté le cas d'un nourrisson irradié pour un angiome à l'âge de 6 mois et ayant présenté une agénésie au niveau de la zone traitée.

GORNOUEC, LAMBERT et LAROCHE ont rapporté récemment (Revue de Stomatologie, Février-Mars 1955) le cas d'un garçon de 6 ans 1/2 présentant des troubles de dentition et des anomalies de denture localisées au maxillaire supérieur droit, région soumise à la radiumthérapie à l'âge de 3 ans pour un lymphangiome de la joue. On note l'évolution précoce de D³ D⁴ leur gigantisme, et l'agénésie de D⁵.

Les infections -

Nous avons vu que, dans la règle, seules les maladies à virus filtrant et non les maladies microbiennes, pouvaient, pendant l'organogénèse, provoquer des malformations tératologiques. Au cours de la morphogénèse, on observe le phénomène inverse : des maladies microbiennes, peuvent altérer la morphogénèse au point que les déformations qui en résultent constituent des stigmates de valeur diagnostique indéniable; en revanche, les maladies à virus ne semblent pas capables, durant cette période, d'une action aussi intense.

Nous envisagerons le rôle de l'infection la plus importante : la syphilis.

La syphilis -

Tous les troubles de l'organogénèse sortent du cadre de la syphilis congénitale. Des agénésies folliculaires ne peuvent donc être considérées comme un stigmate de syphilis.

Les troubles de la morphogénèse foetale dûs à la syphilis sont beaucoup moins fréquents qu'on ne l'admettait autrefois. Même après le 4ème

mois de la vie I. U. alors que le placenta est perméable au tréponème, la contamination du fœtus par une mère syphilitique ne se produit pas obligatoirement. Ce fait est illustré par une observation de M. LAMY sur deux jumeaux (Société de Pédiatrie, 20 Mai 1947).

-sérologie de la mère fortement positive,

-un des jumeaux est atteint de roséole avec corysa, gros foie, etc ..., l'autre est cliniquement, radiologiquement et sérologiquement indemne de toute syphilis.

Lorsque le fœtus est contaminé, à la fin de la grossesse, la syphilis peut troubler la calcification dentaire et provoquer des dystrophies caractéristiques telles que l'incisive d'Hutchinson ou la première molaire en bourse.

Le début de la calcification de la plupart des dents temporaires, des incisives centrales supérieures permanentes et des premières grosses molaires, se fait entre le 5ème mois de la grossesse et le début de la vie. C'est la période où le tréponème vient de traverser le placenta et où la syphilis est au maximum de sa virulence. Si l'individu survit à cette infection massive, il pourra présenter des troubles morphogéniques importants; et en particulier les dystrophies dentaires du type Hutchinsonien. Ce trouble de la morphogénèse dentaire peut-il aller jusqu'à l'inhibition complète de la calcification de certains germes et se traduire alors par une anodontie? Cela est théoriquement possible mais nullement établi. L'absence de l'incisive latérale supérieure a longtemps été considérée, et l'est encore par certains auteurs, comme un stigmate de syphilis congénitale. En fait, il s'agissait pour ces auteurs d'une agénésie folliculaire et non d'un trouble de la morphogénèse. L'incisive latérale supérieure commençant à se calcifier vers le 9ème mois de la vie, on ne peut à priori repousser absolument l'hypothèse d'une inhibition totale de la calcification sous l'action du tréponème. Mais pour cette dent comme pour les autres un tel processus pathogénique n'a encore reçu aucune confirmation, et il n'est nullement prouvé que l'action tératologique du tréponème sur la morphogénèse puisse aboutir à un arrêt complet de la calcification et provoquer une anodontie.

Les carences -

L'action des carences sur le développement foetal a surtout fait l'objet d'expérimentation sur l'animal en cours de croissance. Les conclusions qu'on a pu en tirer sont difficilement applicables à l'homme. En effet, les avitaminoses humaines se rencontrent rarement à l'état pur; ce sont presque toujours des hypoavitaminoses, et de plus des poly-hypoavitaminoses. C'est dire que l'action des vitamines sur la croissance humaine est très difficile à préciser.

L'avitaminose A provoquerait des retards de dentition mais pas d'anodontie.

L'avitaminose B troublerait uniquement la calcification dentaire.

L'avitaminose C. Les innombrables travaux expérimentaux concernant cette vitamine ne permettent pas actuellement d'avoir une idée précise de son action sur la morphogénèse intra-utérine bien qu'elle semble influencer la croissance et la formation de la dentine et de l'émail.

L'avitaminose D. Les manifestations dento-craniofaciales du rachitisme sont bien connues et doivent être différenciées des manifestations dento-craniofaciales de la syphilis congénitale.

Le rachitisme commun de la première enfance survient chez des enfants âgés de moins de 4 ans. Il est surtout fréquent au cours de la 1ère année. On découvre toujours que l'enfant :

- est soumis à un régime mal équilibré,
- est élevé avec une hygiène défectueuse (carence solaire),
- ou est atteint de troubles digestifs.

I- Les manifestations osseuses et dentaires constituent l'essentiel de la symptomatologie.

Tous les os du squelette infantile présentent des dystrophies caractéristiques:

- Déformations du crâne : persistance anormale des fontanelles, saillie des bosses frontales et pariétales, et du fait du décubitus prolongé apparition à la longue de plagiocéphalie et de brachycéphalie.
- Déformations du tronc : nodosités à l'extrémité antérieure des côtes, c'est le chapelet costal. Thorax en carène, cyphose, scoliose, bassin oblique ovalaire.
- Déformations des membres : les extrémités inférieures du radius et du cubitus augmentant précocement de volume, il se forme au dessus du poignet une voussure : la voussure rachitique. Son équivalent aux membres inférieurs est le bourrelet sus malléolaire.

Les diaphyses peuvent se déformer sous l'effet de la pesanteur; la déformation siège surtout aux membres inférieurs : membres "en parenthèse", ou, plus rarement, genre valgum; membres inférieurs en X. Parfois tibia "en lame de sabre",.

Les troubles dentaires comportent un retard important d'éruption, une éruption désordonnée, asymétrique. Les dents mal calcifiées peuvent présenter de multiples dystrophies différentes de celles que provoque la syphilis congénitale. On ne trouve pas en effet d'incisives d'Hutchinson, ni de 1ère molaire en bourse. Les lésions dystrophiques ne répondent pas à un type défini et sont extrêmement variées. De plus, ces dents sont très

fragiles et se carient rapidement.

Enfin, il faut noter que le rachitisme trouble la calcification non seulement des dents temporaires, ainsi que l'indiquent certains traités classiques, mais également des dents de remplacement. Il n'a jamais été signalé d'anodontie.

Les déformations osseuses ne sont réalisées qu'à un stade tardif du rachitisme.

Un diagnostic précoce peut cependant être posé grâce à l'examen radiographique qui montre un retard et un défaut de l'ossification prédominant dans les zones diaphysaires et épiphysaires. Un examen radiographique des maxillaires montrerait également un retard de la calcification des follicules.

2- Les manifestations générales comprennent des troubles de l'état général, des adénopathies, une anémie qui montrent bien que le rachitisme est une maladie générale de la nutrition.

3- Les troubles humoraux - Le taux du calcium sanguin est presque toujours normal mais on constate dans tous les cas une chute de la phosphatémie et une augmentation des phosphatases alcalines.

La forme congénitale du rachitisme infantile est très rare.

Les observations de SWANSON, TOB et CLEMENTS ainsi que celles de ELLIOT et PARK semblent confirmer la réalité d'un rachitisme congénital résultant d'une carence en vitamine D dans le régime de la mère.

Cette avitaminose surtout, et peut être les précédentes, étant capables de troubler la calcification dentaire peuvent être soupçonnées de provoquer non seulement un retard de formation mais encore une anodontie définitive. On ne peut que formuler des hypothèses.

Les troubles endocriniens -

Seule l'expérimentation sur l'animal permet de préciser les actions endocriniennes sur la croissance dento maxillo-faciale par l'ablation chirurgicale ou la neutralisation de telle ou telle glande.

Chez l'homme, l'étude des troubles endocriniens est rendue très difficile par les interactions encore mal connues qui existent entre les glandes endocrines d'une part, les vitamines et le système sympathique d'autre part. De plus, le fœtus bénéficie, en plus de ses propres sécrétions endocrines, de celle des glandes maternelles.

Le corps thyroïde -

Nous ignorons tout, pratiquement, de l'action du corps thyroïde maternel sur le développement foetal.

En revanche, on connaît assez bien son action sur la morphogénèse extra-utérine.

C'est ainsi que le myxoedème congénital représentant une hypothyroïdie acquise, ne se manifeste cliniquement qu'après le sevrage, lorsque l'enfant est privé de la sécrétion thyroïdienne de la mère, apportée jusque là par l'allaitement.

Le tableau clinique du myxoedème congénital est bien connu. Retard de développement dans tous les domaines y compris le système dentaire. On y a joint plus récemment la notion de troubles de l'ossification :

- retard d'apparition des noyaux d'ossification,
- dysgénésie épiphysaire particulièrement nette,

sur les épiphyses de la tête de l'humérus et du fémur. Dans tous les cas, on note un retard net de l'âge osseux par rapport à l'âge dentaire.

Il semble que, comme l'a noté M. DE GENNES, les cartilages de conjugaison ne se soudant pas, l'espoir subsiste d'une reprise de croissance grâce au traitement thyroïdien même entrepris tardivement. L'éruption dentaire est également favorisée.

Une observation de M. LEPOIVRE confirme ce phénomène. Il s'agit d'un myxoedème congénital traité depuis l'âge de 3 ans 1/2. A l'âge de 15 ans, importante amélioration, 2 arcades dentaires normales sauf au niveau de G. 4 absente avec en ce point du maxillaire une image radiologique de condensation osseuse évoquant l'aspect de la dentine. Cet enfant privé d'hormone thyroïdienne de la naissance à l'âge de 3 ans 1/2 a rattrapé son retard osseux et dentaire sous la seule action du traitement thyroïdien et sans sauter les stades des 3 premières années de la vie comme le voudrait la doctrine de TWEED selon laquelle un retard de développement ne se rattrape jamais.

Seule l'anomalie prémolaire supérieure reste à discuter. M. LEPOIVRE a retrouvé, dans un autre cas de myxoedème congénital, une importante anomalie corono-radiculaire du même groupe prémolaire.

"Ces lésions des prémolaires sont-elles un stigmate de l'absence de sécrétion thyroïdienne dès la naissance ? S'il en était ainsi, la doctrine de Tweed non valable pour la morphogénèse osseuse, le serait pour le système dentaire". Les troubles de calcification des germes dentaires pourraient peut être, dans certains cas, se traduire par une absence de dents.

Le rôle étiologique de l'hypothyroïdie a également été discuté dans

les études consacrées aux anodonties et plus particulièrement au cas de polydysplasie ectodermique. Pour certains auteurs, les anodonties sont toujours des agénésies folliculaires et ne peuvent, en aucune façon, dépendre d'une dysendocrinie parce que les follicules dentaires se forment antérieurement aux glandes endocrines.

ROUZEAU, dans sa thèse, rapporte les conclusions de STEINER, WEPLER et MAYR selon lesquelles l'atteinte du feuillet ectodermique ayant lieu avant les formations des glandes endocrines, ne peut être imputée à une dysendocrinie. L'auteur ajoute qu'à sa connaissance, aucun signe de dysendocrinie thyroïdienne hypophysaire ou autre ne s'associe à la polydysplasie ectodermique.

Cependant, en 1952, BOUYSSOU publie l'observation très complète d'une polydysplasie ectodermique atypique anodontie anidrose hypertrichose avec myxoedème (Obs. n°XX). L'auteur précise qu'il s'agissait d'un myxoedème vraisemblablement acquis en raison de l'absence de tout caractère de crétinisme.

Le traitement poursuivi pendant 4 ans avec 1 mg de thyroxine Roche par jour a permis d'obtenir une importante amélioration psychique et physique et en particulier l'éruption de 13 dents permanentes existantes, précédée de l'expulsion des temporaires correspondantes.

Il ressort de cette observation que l'hypothyroïdie était responsable du retard d'éruption des dents existantes mais pas de l'anodontie.

L'auteur remarque cependant que, contrairement à ce qu'en pensait ROUZEAU, il existe fréquemment des troubles endocriniens associés à la polydysplasie ectodermique.

DOWNS, en 1928, notait que les agénésies dentaires étaient beaucoup plus fréquentes dans les cas de dysendocrinies que chez les individus normaux et se basait pour l'affirmer sur 647 cas de dysendocrinie.

BOUYSSOU a également cité les cas de SIEBERT, TANNHAUSER, BRUNO et ENGELHARDT, EVERETT.

Il n'en demeure pas moins vrai pour l'auteur que les glandes endocrines du fœtus se formant après le trouble du développement du feuillet ectodermique ne peuvent être à l'origine de ce trouble. L'hypothyroïdie ou les autres dysendocrinies observées dans les polydysplasies ectodermiques sont des troubles associés et non des facteurs étiologiques. On pourrait seulement supposer que la dysendocrinie puisse troubler la morphogénèse dentaire au moment de la calcification des dents. Ainsi pourraient s'expliquer les lésions des prémolaires définitives signalées par M. LEPOIVRE chez certains myxoedémateux congénitaux. Il est intéressant à ce sujet de rappeler l'hypothèse de BOUYSSOU selon laquelle l'atteinte du feuillet ectodermique troublerait le développement de l'hypophyse, glande d'origine

ectodermique, et retentirait ensuite indirectement sur les autres glandes endocrines par absence ou diminution de la stimulation hypophysaire.

Les parathyroïdes -

Dans le groupe très complexe des insuffisances parathyroïdiennes, on distingue :

- l'insuffisance aiguë ou tétanie, qui, chez l'enfant, peut être spontanée et toujours alors liée au rachitisme,
- l'insuffisance chronique ou spasmophilie, plus fréquente chez l'enfant.

On attribue à l'insuffisance parathyroïdienne :

- des altérations électives de l'émail,
- des striations brunâtres de l'émail des incisives ou même une hypoplasie coronaire importante.

En fait, on rencontre également ces lésions dans le rachitisme et dans les affections ayant atteint l'enfant dans les premiers mois de la vie d'une façon durable avec des poussées paroxystiques.

Nous n'avons pas trouvé d'observations indiquant l'absence de calcification de germes dentaires coïncidant avec l'abaissement intense et prolongé de la calcémie.

L'hypophyse -

"L'antéhypophyse représente le stimulant spécifique de la croissance squelettique et viscérale" (H. TUCHMANN-DUPLESSIS). L'hypophyse étant une formation d'origine ectodermique, on a pensé qu'elle pouvait être atteinte en même temps que les autres productions ectodermiques dans le syndrome de la polydysplasie (BOUYSSOU). Cette organopathie hypophysaire par l'intermédiaire des autres glandes endocrines peut-elle provoquer des troubles de la morphogénèse susceptibles d'empêcher la calcification dentaire? Aucun fait clinique ne nous permet de l'affirmer. D'autre part, l'antéhypophyse peut directement influencer la morphogénèse soit par un hypofonctionnement, soit par une hypersecrétion.

La déficience hypophysaire provoque un nanisme harmonieux, non définitif, avec retard d'éruption dentaire et atrophie des maxillaires.

Le rôle éventuel d'une déficience antéhypophysaire à l'origine d'une anodontie ne peut être, dans l'état actuel de nos connaissances, ni affirmé ni infirmé.

VI- PATHOGENIE

Disons dès maintenant que notre ignorance est complète en ce qui concerne la pathogénie des anodonties. On est d'ailleurs incapable d'expliquer pourquoi le nombre des dents chez l'homme est constant. Tout au plus peut-on formuler des hypothèses plus ou moins vraisemblables.

Nous avons dit que dans la grande majorité des cas, l'anomalie résultait d'un trouble extrêmement précoce, se produisant avant le 3ème mois de la vie intra-utérine.

Il s'agit alors d'un trouble de l'organogénèse dentaire : la lame dentaire a-t-elle formé un nombre de bourgeons inférieur à la normale? Ou bien a-t-elle donné naissance à un nombre normal de bourgeons, mais l'un ou plusieurs d'entre eux ont-ils été stoppés dans leur développement? On ne peut que poser la question.

L'interprétation pathogénique des anodonties peut être mise en parallèle avec celle des polyodonties.

GODO, dans sa thèse de 1954 sur les dents surnuméraires, fait état de deux théories pouvant se compléter :

Théorie de DECHAUME et CAUHEPE :

"L'augmentation du nombre des dents est provoquée par la calcification d'un ou plusieurs bourgeons appendus à la lame dentaire, et qui auraient pu s'atrophier et disparaître, ou ne laisser que quelques débris épithéliaux. Ces bourgeons ne diffèrent pas essentiellement des autres, puisqu'ils peuvent donner naissance à des dents d'apparence absolument normale, comme c'est le cas aux incisives inférieures et, souvent, aux latérales supérieures, mais aussi à des germes conoïdes".

Théorie de l'Ecole de Prague, formulée par JESENSKY, exposée par MEZL :

Les cellules épithéliales de la lame dentaire ectodermique "sensibilisent" le tissu mésodermique sous jacent. Celui-ci forme la pulpe dentaire et la dentine. Du bord de la cloche ectodermique, la prolifération épithéliale se poursuit formant la gaine épithéliale de Hertwig. Dans des circonstances jusqu'ici inconnues, certaines cellules de cette gaine peuvent proliférer de façon anormale.

Suivant que cette prolifération se produit au niveau de la couche interne ou externe de la gaine, 2 classes d'anomalies peuvent apparaître.

1ère classe : prolifération de la couche interne. Ainsi se forment les perles adamantines, les amélomes superficiels, les dents in dente, les amélomes inclus, les dents de forme anormale, les odontomes adhérents, les odontomes inclus.

2ème classe : prolifération de la couche externe. Ainsi apparaissent les dents surnuméraires "par un processus analogue à celui par lequel une dent permanente tire son origine du germe de la dent de lait".

Pour GODO, les deux théories peuvent se compléter de la façon suivante :

1° - Dans les cas où il existe en surnombre une dent temporaire et sa remplaçante permanente, il s'agit d'un bourgeon supplémentaire sur la lame dentaire.

2° - Dans le cas où une dent temporaire n'a pas de remplaçante définitive, il s'agit d'une évagination de la gaine épithéliale.

Ces hypothèses peuvent être également utilisées pour tenter d'expliquer le mécanisme pathogénique des anodonties.

En effet, si, avec DECHAUME et CAUHEPE, nous admettons l'existence courante de bourgeons supplémentaires appendus à la lame dentaire et qui, normalement, s'atrophient sans qu'on en connaisse la cause, nous pouvons supposer que le même processus atrophique peut atteindre non seulement les bourgeons surnuméraires mais encore certains autres, et provoquer ainsi une anodontie.

De même si la gaine épithéliale de Hertwig peut en quelque sorte manifester un potentiel évolutif anormalement accru au niveau de son assise cellulaire externe, proliférer à ce niveau, "sensibiliser" le mésoderme, et provoquer l'apparition de bourgeons surnuméraires, il est possible de supposer que, dans des circonstances mal déterminées, son potentiel évolutif soit au contraire diminué et que certains bourgeons ne se forment pas. Il est intéressant de noter que souvent les dents surnuméraires sont morphologiquement atypiques et plus ou moins conoïdes. Or, on retrouve souvent des dents conoïdes dans les cas d'anodontie étendue. C'est presque toujours le cas lorsque l'anodontie est associée aux autres signes de la polydysplasie ectodermique.

Faut-il voir dans cette anomalie de forme commune l'indice d'un processus pathogénique identique se manifestant tantôt par une polyodontie, tantôt par une anodontie? Il semble en tout cas certain que les anomalies de nombre par excès ou par défaut procèdent d'un trouble précoce de la lame dentaire.

Sommes nous mieux renseignés dans l'éventualité d'une polydysplasie ectodermique?

Lorsque l'anodontie fait partie d'un syndrome dit "parfait" de polydysplasie ectodermique, le mécanisme pathogénique est, selon BOUYSSOU, évident. "La malformation du feuillet embryonnaire est alors une dans le temps et dans l'espace, frappant toutes les productions ectodermiques qui se forment à une période déterminée". Mais dans les formes dégradées ou atypiques, il n'y a concordance ni de temps, ni de nature, ni de topographie.

Il faut alors admettre des facteurs de dissociation chromosomiques, ou simplement neutrophiques.

Ainsi pour le cas unique d'Etheridge présentant une hémidysplasie ectodermique avec hypoplasie somatique gauches. De même pour le cas d'anodontie unilatérale de CAUHEPE. Le caractère unilatéral de certaines anodonties isolées pose le même problème.

Nous avons rapporté le cas publié en 1952 par W.G. BROWNE d'une anodontie limitée au maxillaire supérieur droit avec présence de 4 dents atypiques incluses rappelant D¹, D³, D⁴, D⁵. Ce caractère unilatéral a conduit l'auteur à rejeter toute étiologie d'ordre général, et, l'anamnèse ayant permis d'éliminer le radium ou les rayons X, de même que l'hérédité même récessive (les parents ne sont pas consanguins), l'auteur en est réduit à invoquer une mutation génique, ou une cause purement locale. Le processus pathogénique selon lui serait le suivant :

-la lame dentaire s'est normalement développée jusqu'à la formation des organes de l'émail des dents temporaires. "Quelque temps après, la force génétique a été entravée, la lame dentaire ne s'est développée que partiellement par rapport à son potentiel normal, et a présenté un arrêt complet de développement pour les molaires. La cause (locale) de cet arrêt est inconnue".

Soulignons pour terminer que dans la plupart des cas, l'anodontie frappe la dent permanente avec persistance sur l'arcade de la temporaire correspondante. Plus rarement, la temporaire et la permanente sont absentes. Les cas d'anodontie portant uniquement sur les temporaires avec évolution des permanentes correspondantes sont exceptionnels.

Le processus pathogénique dans les deux premiers cas peut s'expliquer par l'arrêt de développement de l'organe dentoformateur avant ou après la formation du bourgeon temporaire.

Dans le troisième cas, il faut admettre qu'un processus destructif ou atrophique a frappé le bourgeon temporaire en respectant le bourgeon définitif.

En résumé, en dehors peut être des cas dits parfaits de polydysplasie ectodermique, la pathogénie des anodonties ne peut faire l'objet que d'hypothèses dans l'état actuel de nos connaissances.

VII- DESORDRES ASSOCIES A L'ANOMALIE

Si certains troubles locaux portant sur l'articulé ou l'intégrité dentaire ou même généraux (digestifs) sont parfois manifestement secondaires à l'anodontie, d'autres désordres coïncidant avec l'anomalie ne peuvent avec certitude lui être attribués. Tout au plus peut-on soupçonner une étiologie commune; encore, sur ce point, une interprétation extrêmement prudente est-elle de rigueur.

Nous nous contenterons de constater l'association à l'anomalie étudiée d'autres anomalies ou désordres sur le plan local, régional ou général.

D'autre part, on conçoit que les désordres généraux ne s'associent qu'à une anodontie numériquement importante.

En revanche, nous savons tous que l'absence d'une seule dent, qu'elle qu'en soit l'origine, peut entraîner différents troubles locaux que nous rappellerons.

I- DESORDRES LOCAUX DENTAIRES -

L'absence d'une ou de plusieurs dents peut entraîner des troubles locaux.

Les diastèmes correspondant aux dents manquantes rendent possible une gression anormale des dents présentes sur les arcades.

Mesio ou distogression des dents limitant l'espace édenté.

Egression des dents du maxillaire opposé : soit qu'elles correspondent au diastème, soit qu'elles perdent leur rapport normal avec l'antagoniste mobilisé.

Ces différents mouvements pathologiques ont pour conséquence possibles :

- un articulé anormal, un engrènement encore moins efficace des dents présentes sur les arcades,
- l'apparition de nouveaux diastèmes entre les dents auparavant en contact normal, avec le risque de rétention de débris alimentaires et ses conséquences,
- dans les cas rares où l'anomalie porte sur les dents temporaires avec présence dans le maxillaire du germe des dents permanentes correspondantes.

tes, les déplacements peuvent créer un obstacle mécanique à l'évolution de la dent permanente.

Notons enfin que les dents temporaires persistant sur l'arcade sont particulièrement vulnérables. La résorption de leurs racines compromet souvent leur avenir; cette rhyzalyse est très variable suivant les cas, tantôt à peine ébauchée, tantôt complète, elle ne semble pas dépendre de la dent de remplacement puisqu'elle peut survenir en son absence. De même elle ne semble pas influencée par la dépulpation de la dent. Il faut bien reconnaître toutefois que ces dents temporaires sont souvent conservées dans de bonnes conditions jusqu'à un âge assez avancé. La rhyzalyse est compensée par une véritable ankylose fixant solidement au maxillaire une dent pratiquement réduite à sa portion coronaire (Observations n° III & V).

Rétention partielle et agénésie -

Les phénomènes de rétention partielle des dents temporaires s'accompagnent souvent de l'absence des dents de remplacement correspondantes. Le problème de la rétention partielle ou complète des dents temporaires ou permanentes a fait l'objet de publications par MM. DECHAUME, CAUHEPE et MARC d'une part (Revue de Stomatologie 1953), BRABANT, KLEES et PHILIPPART d'autre part (Archives Belges de Stomatologie Octobre 1953) et, enfin, J. CHEVALLIER (Archives Belges de Stomatologie Janvier 1955).

L'interprétation étiologique des faits pose un problème complexe que les auteurs ont serré de près. Peut-être existe-t-il quelque interférence entre la pathogénie de cette anomalie et celle des anodonties. Nous avons en tout cas été frappés par la fréquence des agénésies dans les observations de rétention partielle publiées.

C'est ainsi que sur 10 cas publiés par M. DECHAUME et ses collaborateurs, 5 comportent l'agénésie de la dent permanente correspondant à la temporaire en rétention.

Sur 15 observations de temporaires en rétention publiées par J et H BRABANT, KLEES et PHILIPPART, nous relevons 9 cas avec agénésies, 2 cas, sans radios, avec agénésies possibles. Le cas n° 15 notamment est instructif. Chez un garçon de 17 ans venu consulter pour douleur au niveau de G. III mobile, on constate :

M. S. - G. III mobile

G. 3 située derrière G. III et oblique en AR

G. IV et G. V en rétention partielle

G. 4 et G. 5 agénésie

D. IV et D. V restes informes à peine radios opaques

D. 4 et D. 5 = agénésie.

M. I. - G. V rétention partielle

G. 5 incluse
D. IV et D. V rétention partielle
D. 5 agénésie.

Il n'est pas question de considérer les troubles locaux de rétention partielle des temporaires comme une conséquence de l'agénésie des permanentes correspondantes. Cette agénésie en effet n'est pas de règle, et le cas n° 15 de BRABANT nous montre même une rétention simultanée de la permanente et de la temporaire.

Il s'agit donc ici de désordres locaux coïncidant parfois avec une anomalie de nombre par défaut, et l'on ne peut que constater les faits sans se hasarder à formuler des hypothèses sur le plan pathogénique.

2- DESORDRES REGIONAUX -

Les désordres régionaux éventuellement associés à l'anodontie concernent essentiellement :

- 1- l'articulation temporo-maxillaire,
- 2- le développement des maxillaires,
- 3- l'esthétique.

1- Une anodontie plus ou moins importante peut-elle retentir sur l'articulation temporo-maxillaire et provoquer à ce niveau des troubles discrets, ou plus graves, et au maximum l'évolution d'une arthrite ?

Commençons par reconnaître que nos observations pas plus que celles que nous avons pu colliger ne nous ont permis de trouver un trouble quelconque au niveau de l'articulation temporo-maxillaire.

Cependant la question semble devoir être étudiée :

- parce que des troubles discrets ont pu passer inaperçus;
- parce qu'il n'est pas exclu que dans d'autres observations un retentissement de l'anomalie sur l'articulation temporo-maxillaire puisse être mis en évidence;
- parce que l'adaptation fonctionnelle de l'articulation temporo-maxillaire aux conditions anormales de l'articulé dentaire pose un problème particulier au moment du traitement prothétique.

On est évidemment tenté de mettre en parallèle le sujet atteint d'anodontie plus ou moins importante et l'édenté partiel ou complet. Nous prendrons successivement comme point de comparaison l'édenté complet et le sujet présentant des troubles de l'articulé.

a) L'édentation complète d'un adulte, si elle n'est pas compensée dans les

délais normaux par l'établissement d'une prothèse complète peut provoquer des troubles à type d'arthrite au niveau de l'articulation temporo-maxillaire. A la longue cependant, il semble que la plupart des vieux édentés non appareillés adaptent leur articulation temporo-maxillaire aux rapports nouveaux établis entre leurs mâchoires. Cette adaptation est non seulement fonctionnelle mais comporte vraisemblablement des modifications anatomiques des éléments constitutifs de l'articulation : condyles, ménisque, ligaments.

C'est dire que le jour où le vieil édenté est enfin appareillé, l'établissement de la prothèse devra tenir compte des nouvelles conditions physiologiques créées au niveau de l'articulation temporo-maxillaire par l'édentation prolongée. Un compromis devra souvent être accepté entre la hauteur "normale" d'articulé qui devrait être celle du patient et l'effondrement auquel il s'est adapté. L'utilisation de cette prothèse nécessitera de toutes façons une lente et souvent pénible réadaptation et il n'est pas exclu que celle-ci s'accompagne de signes d'arthrite temporo-maxillaire.

Dans quelle mesure peut-on rapprocher de ces édentés complets les cas d'anodontie étendue?

Nous avons rapporté plusieurs observations d'anodontie importante, comportant notamment l'absence des grosses molaires permanentes qui sont comme la clef de voûte de l'équilibre inter-maxillaire (Obs. n° VI, VII, XVIII).

Dans aucune de ces observations, il n'est question de troubles de l'articulation temporo-maxillaire. Si ces troubles existaient, ils devaient être extrêmement discrets. En fait, il semble que dans tous ces cas, l'adaptation était parfaite aux conditions anormales de l'articulé dentaire.

Cette tolérance semble trouver son explication dans le fait que, contrairement à l'édentation de l'adulte qui bouleverse brutalement les conditions d'équilibre imposées à l'articulation temporo-maxillaire, l'anodontie est une anomalie précoce à laquelle l'articulation temporo-maxillaire s'est adaptée au cours même de sa croissance. Plus précisément, l'articulation temporo-maxillaire s'est formée en fonction des rapports anormaux existant entre les maxillaires. L'adaptation de l'articulation temporo-maxillaire est plutôt en l'occurrence une morphopathie compensatrice de l'anomalie de nombre par défaut. Elle relève d'un processus général dont nous avons déjà parlé (généralités page 7). On conçoit dans ces conditions que l'appareillage d'un anodontique puisse poser un problème de réadaptation plus net encore que chez le vieil édenté. Si chez le vieil édenté la part était difficile à faire de ce qui revenait à l'adaptation fonctionnelle et aux modifications anatomiques, chez l'anodontique l'adaptation de l'articulation temporo-maxillaire à l'anomalie est évidemment anatomique. Si l'on veut relever l'articulé du sujet, il faudra donc obtenir une modification plus ou moins importante des éléments anatomiques de l'articulation temporo-maxillaire. Cela n'ira pas sans risques d'arthrite mais un facteur favorable est le jeune âge du sujet

qui s'adaptera plus facilement qu'un vieil édenté.

b) Les troubles de l'articulé dentaire du fait d'une édentation partielle suivie de gression des dents restantes, ou du fait d'obturations ou de prothèses défectueuses retentissent parfois sur l'articulation temporo-maxillaire au point de provoquer l'apparition d'un véritable syndrome pathologique fait d'algies polymorphes, de douleurs auriculaires, de signes articulaires, de troubles de la salivation, etc ... C'est le syndrome de Costen-Hennebert.

Les sujets présentant une anomalie de nombre par défaut limitée à quelques dents peuvent présenter, nous l'avons vu, des troubles de l'articulé. Ces troubles sont surajoutés à l'anodontie, ils peuvent n'apparaître que tardivement par suite de gression des dents existantes. Dans ce cas, ils peuvent retentir sur l'articulation temporo-maxillaire au même titre que chez les sujets ne présentant pas d'anomalie.

En conclusion, si les troubles de l'articulé survenus tardivement chez l'anodontique peuvent retentir sur l'articulation temporo-maxillaire, l'anodontie en elle-même ne semble pas, dans la majorité des cas, être responsable de troubles de cette articulation dont la morphogénèse même s'est effectuée en fonction de l'anomalie dentaire.

C'est au moment de l'appareillage de l'anodontique qu'une adaptation fonctionnelle et anatomique sera nécessaire, et c'est alors que pourront survenir des troubles d'arthrite de l'articulation temporo-maxillaire.

2- Le développement des maxillaires chez les anodontiques pose un problème sur lequel les auteurs ne sont pas d'accord.

Classiquement, l'absence de plusieurs dents s'accompagne d'un affaissement de l'étage inférieur de la face et d'une hypotrophie des maxillaires intéressés par l'anodontie.

Mais de nombreuses observations ne confirment nullement ce fait.

Il est évident que l'absence de plusieurs dents provoque un effacement des tissus avoisinants, lèvres et joues.

D'autre part, l'affaissement possible de l'articulé diminue la hauteur de l'étage inférieur et c'est ainsi qu'une anodontie importante peut réaliser plus ou moins l'aspect extérieur caractéristique de l'édenté.

Mais y a-t-il de plus une hypoplasie des maxillaires? BOUYSSOU, dans sa dernière observation, parle d'une hypoplasie alvéolaire du maxillaire supérieur.

La crête édentée dans les cas de polydysplasie ectodermique est classiquement décrite comme arasée. Dans les cas d'association de rétention partielle à l'agénésie, les auteurs ont invoqué la possibilité d'un trouble

ostéogénique local traduisant une hypoplasie de l'os alvéolaire intéressé. Il semble bien que l'anodontie s'accompagne d'une hypoplasie osseuse de la région alvéolaire des maxillaires.

Mais les observations que nous avons rapportées, pas plus que celles publiées par ailleurs, ne montrent une hypoplasie portant sur le maxillaire dans son ensemble.

Déjà, en 1927, GARDNER (Observation n° VII) soulignait, dans son observation, que "l'absence des incisives n'a nullement entravé le développement du menton, contrairement à l'opinion courante selon laquelle la présence des dents antérieures stimule la croissance osseuse dans cette région".

L'observation de THIBAUT et VRASSE, en 1937 (Observation n° IX) portant sur un cas d'anodontie presque totale de la denture permanente précise que les maxillaires sont de forme et de dimensions normales.

BOUYSSOU, dans son observation de 1944, ne note pas davantage d'hypoplasie du maxillaire supérieur présentant cependant une importante anodontie (cas n° X).

De même RAY, dans son observation de 1951 (cas XVIII), rapportant le cas d'un garçon de 11 ans à qui manquent 8 permanentes au maxillaire supérieur et 8 au maxillaire inférieur.

Le cas publié par W. G. BROWNE (Observation n° XIX) est particulièrement intéressant; on constate chez un étudiant de 22 ans un héli-maxillaire supérieur droit édenté. La radio révèle la présence de 4 dents incluses, atypiques, hypoplasiques rappelant très vaguement la morphologie de D², D³, D⁴, D⁵. L'auteur souligne, entre autres considérations, que ce cas est intéressant "parcequ'il montre que le développement de l'os maxillaire et du sinus s'opère normalement même en l'absence du développement dentaire, et en est donc indépendant".

BOUYSSOU, commentant en 1952 son cas de polydysplasie ectodermique atypique avec myxoedème (Observation n° XX), ne parle que d'une hypoplasie alvéolaire de la mâchoire supérieure.

ANDERSON, en 1953, rapporte le cas (Observation n° XXI) d'un garçon de 6 ans 1/2 présentant une importante hypodontie portant sur 19 permanentes et 11 temporaires. Or, l'auteur insiste sur le fait que malgré l'anodontie l'aspect extérieur de la face est normal en position de relâchement.

Le céphalographe montre un développement normal du squelette de la face et du crâne. Bien mieux, cette importante anodontie n'entraînant aucun trouble fonctionnel, le traitement prothétique est différé en raison de la croissance.

Nos propres observations montrent, dans certains cas, un affaissement de l'articulé et une hypoplasie de l'os alvéolaire, mais jamais d'hypertrophie portant sur l'ensemble des maxillaires supérieurs ou de la mandibule. En résumé, l'hypoplasie locale de l'os alvéolaire semble logique au niveau des segments édentés. L'hypoplasie généralisée des maxillaires chez les anodontiques, bien qu'admise par certains, n'est prouvée par aucun fait clinique dont nous ayons connaissance.

3- Le trouble esthétique consécutif à l'affaissement de l'articulé dentaire et de l'étage inférieur de la face, à l'effacement des lèvres est fréquent dans les anodonties étendues, mais pas obligatoire (cas d'Anderson n°XXI).

Les diastèmes eux-mêmes lorsqu'ils sont antérieurs sont évidemment inesthétiques. Les répercussions de ce désordre esthétique sur le plan psychologique nous amèneront à en reparler dans l'étude des troubles généraux.

3- DESORDRES GENERAUX -

Nous pouvons grouper dans cette rubrique des troubles fort différents:

- troubles fonctionnels et leurs répercussions,
- troubles psychologiques consécutifs aux désordres fonctionnels et esthétiques.

Troubles fonctionnels et leurs conséquences

1- Ils intéressent avant tout la mastication qui peut être très insuffisante. Dans ce cas, des désordres digestifs peuvent apparaître, la nutrition peut être insuffisante, des carences peuvent se manifester, le développement général du sujet peut être entravé.

2- L'anodontie ne modifiant pas le développement d'ensemble des maxillaires n'entraîne pas de respiration buccale. Bien entendu, des troubles respiratoires peuvent exister dans les cas de polydysplasie ectodermique mais alors ils sont en rapport avec l'anhydrose et non avec l'anodontie.

Bien que, théoriquement, une édentation importante puisse troubler la phonation, on n'a jamais constaté d'élocution anormale chez les anodontiques. En fait, nous savons qu'en dehors même des anodonties, les sujets s'accoutument rapidement aux modifications apportées à leur cavité buccale et retrouvent une prononciation normale.

Troubles psychologiques

Le moral, le caractère même des sujets peuvent être influencés par les conséquences fonctionnelles ou esthétiques de leur anomalie. Même si

les répercussions fonctionnelles sont inexistantes, les seuls désordres esthétiques peuvent provoquer l'apparition d'un complexe d'infériorité et justifier une intervention thérapeutique. Cela surtout lorsqu'il s'agit d'un adulte, et du sexe féminin.

VIII- PROBLEME THERAPEUTIQUE

Nous avons vu que l'anomalie de nombre par défaut résulte, dans l'immense majorité des cas, d'un trouble de l'organogénèse ayant frappé l'embryon avant le 3ème mois de la vie intra-utérine. Il s'agit alors d'une lésion irréversible justiciable d'un traitement exclusivement chirurgical ou prothétique. Cependant, on peut supposer que, dans quelques cas, un trouble de la morphogénèse dentaire survenant pendant la période foetale ou la première enfance peut empêcher la calcification d'un ou plusieurs follicules. Dans ce cas également, aucune thérapeutique curative directe ne peut être envisagée. Tout au plus, peut-on parler de précautions prophylactiques non spécifiques : il s'agit de mettre l'embryon puis le jeune enfant dans les meilleures conditions possibles pour lui assurer un développement normal. On tentera d'éviter ainsi l'apparition non seulement d'une anodontie mais de toute autre anomalie. On évitera donc, dans la mesure du possible, à la mère gestante toute infection et intoxication, thérapeutique ou autre, on lui assurera l'hygiène et le régime équilibré qui lui sont nécessaires. On agira de même à l'égard du nourrisson et du jeune enfant.

Bien entendu, ces précautions hygiéno-diététiques seront sans action sur l'apparition d'une anomalie si celle-ci est héréditaire. Mais dans ce cas la notion d'une tare héréditaire familiale permet parfois au médecin de prévoir les manifestations cliniques d'un gène taré et d'avertir les futurs partenaires.

Pratiquement, le rôle du stomatologiste ne commence qu'en présence d'une anodontie cliniquement établie et irréversible.

Notre conduite thérapeutique variera suivant l'âge du sujet.

Traitement orthodontique

Chez le très jeune enfant, on peut espérer que certaines dents permanentes présentent seulement un retard de calcification et ne sont pas encore radio-opaques. Si la temporaire correspondante est absente également, congénitalement ou à la suite d'expulsion ou d'extraction, il importe de maintenir l'espace édenté par un "space-maintener" pour permettre l'évolution éventuelle de la permanente.

Le maintien de certains espaces édentés, la réduction d'autres diastèmes, peuvent parfois être utiles en vue d'une restauration ultérieure. De toutes façons, les appareillages utilisés devront empêcher les pertes de contact de faible amplitude consécutif au déplacement des dents présentes sur les arcades

Il faut en effet conserver, dans toute la mesure du possible, les dents temporaires ou permanentes que possède le sujet. La conservation des dents existantes est peut-être encore plus importante chez l'individu en période de croissance car, "bien que les observations d'anodontie montrent que la croissance des bases osseuses n'est pas influencée par la présence des dents, il ne faut pas se hâter de conclure que l'extraction d'une dent n'a aucune répercussion sur elle" (DREYFUS, Congrès d'Orthopédie Dentofaciale, Genève 1952). Ceci nous amène au 2ème aspect de notre action thérapeutique.

Traitement de la dentine des agénésiques conservateur des dents existantes

a)- Ces dents feront l'objet d'une surveillance continue; la moindre carie sera minutieusement traitée. Les dents temporaires posent un problème thérapeutique particulier. Elles sont en effet très vulnérables : du fait de leur faible épaisseur coronaire, du fait aussi de la résorption radiculaire qui, dans bien des cas, se produit même en l'absence de dent permanente sous-jacente. M. CHATELIER a tenté d'entraver cette rhyzalyse en dépulpant les temporaires mais sans succès. En fait, il faut bien constater que ces dents si fragiles se conservent souvent jusqu'à un âge relativement avancé, et que leur rhyzalyse elle-même est compensée fréquemment par une sorte d'ankylose fixant solidement au maxillaire une dent pratiquement réduite à sa portion coronaire. Notre action consistera donc à traiter les caries dès leur apparition et ne comportera de dépulpation que lorsque celle-ci sera rendue nécessaire par la profondeur de la lésion, ou les signes cliniques d'une atteinte pulpaire.

Bien entendu, si nous ne sommes appelés à intervenir qu'en présence d'une dent mortifiée et infectée, nous ferons appel à toutes nos ressources thérapeutiques locales et générales pour tenter de conserver la dent atteinte, à moins que l'infection périapicale ne constitue une menace pour les dents voisines et l'état général. Cette dernière éventualité nous amène à envisager :

b)- Le traitement chirurgical -

On pratiquera donc l'extraction :

- des dents infectées dont les lésions périapicales sont au dessus de nos ressources thérapeutiques, menaçant les dents voisines,
- des dents temporaires très mobiles dont la rhyzalyse non compensée par une ankylose laisse présager une chute prochaine ou s'accompagne de phénomènes infectieux. On peut être amené à hâter leur disparition afin de pouvoir plus rapidement commencer un traitement prothétique restaurateur,
- des dents atypiques ou non, demeurées incluses, et que l'on n'a aucun espoir d'amener sur l'arcade en position normale.

Lorsque toutes les dents en place sur les arcades sont traitées et que les dents trop douteuses ont été éliminées, on peut envisager l'établissement d'une prothèse restauratrice.

Traitement prothétique des agénésiques

Il se présente différemment chez l'enfant et l'adulte.

Les maxillaires de l'enfant se modifiant continuellement, on doit envisager des prothèses amovibles fréquemment renouvelées. Les prothèses pourront en même temps servir à empêcher la migration nuisible des dents présentes, et même comporter un dispositif visant à réduire certains diastèmes. En principe, toutefois, il vaut mieux établir des plaques sans crochets. Notons que chez certains enfants, une anodontie même étendue n'entraîne aucun trouble physiologique et dans un cas comme celui d'ANDERSON, on peut adopter avec l'auteur l'abstention en matière de traitement prothétique jusqu'à ce que la croissance soit achevée, sous réserve d'une surveillance continue.

Chez l'adulte : un appareillage définitif doit être envisagé. Différentes solutions peuvent être proposées : prothèse fixe, prothèse amovible, et, plus récemment, greffés intraosseuses ou sous périostées d'éléments artificiels destinés à servir de support à une prothèse fixe ou amovible.

Le choix de la prothèse est fait en fonction de différents facteurs :

- importance de l'édentation,
- hauteur de l'articulé,
- âge, psychologie du sujet,
- existence éventuelle de tares organiques.

Nous envisagerons successivement les bridges, les prothèses amovibles et les tentatives d'implantation.

Les bridges n'ont que des indications très limitées : anomalie réduite à l'absence d'une ou deux dents, chez un sujet jeune chez qui le port d'une prothèse amovible risquerait de provoquer un complexe d'infériorité. En dehors de ces cas bien déterminés, l'établissement de bridges est déconseillé chez les anodontiques. On trouve souvent en effet sur leurs arcades des dents de lait relativement fragiles. L'utilisation de ces dents comme piliers de bridges risquerait d'accélérer la résorption de leurs racines.

Prothèse adjointe

On peut être amené à choisir entre la classique prothèse à plaque et la prothèse squelettique qui tend aujourd'hui à la supplanter.

Une discussion complète du problème de la prothèse adjointe sor-

tirait du cadre de notre travail. Nous nous bornerons à souligner que l'établissement d'une prothèse adjointe doit, chez l'anodontique plus encore peut être que chez l'édenté courant, se baser sur un examen précis général et local, tenant compte aussi bien de l'hygiène et de l'alimentation du sujet, que de l'état de ses muqueuses, de ses dents, de ses ligaments alvéolo-dentaires.

-La prothèse à plaque classique semble devoir être préférée dans les grandes anodonties, alors que subsistent seules quelques dents peu nombreuses, parfois temporaires ou morphologiquement atypiques.

La plaque doit être aussi étendue que possible afin de répartir sur une plus grande surface les pressions exercées lors de la mastication.

Cette plaque s'étendra jusqu'au contact des dents antérieures mais ne recouvrira pas leur cingulum sous peine de les luxer.

La plaque étant étendue, il est souvent possible de n'y adjoindre aucun crochet, ce qui est préférable pour les dents restantes.

-La prothèse squelettique, bien conçue, et lorsque le cas s'y prête vraiment, semble assurer au patient le maximum de sécurité tant sur le plan fonctionnel que prophylactique. Les appuis triturants doivent être multipliés (4 au minimum), les forces latérales combattues; au besoin, des amortisseurs ou des rupteurs de force sont adjoints en cas de selle importante devant utiliser la muqueuse comme support prothétique. Toutefois, les dents temporaires persistant sur l'arcade inspirent toujours quelque méfiance malgré leur implantation apparemment solide, et l'on répugne à les utiliser aussi bien comme points d'appui de prothèse adjointe que comme piliers de prothèses fixes.

L'articulé des anodontiques est fréquemment très bas et posera un problème d'autant plus ardu que l'articulation temporo-maxillaire a toutes les chances de s'être adaptée anatomiquement au cours même de sa croissance, à l'articulé anormal.

Il faudra donc éviter autant que possible de relever cet articulé et, si on y est contraint, de limiter cette modification au minimum.

Le choix des dents artificielles en porcelaine ou en résine se fera selon la hauteur d'articulation dont on dispose. On utilisera dans les cas extrêmes des facettes métalliques au niveau des molaires et des dents contreplaquées au niveau des incisives, canines et prémolaires supérieures.

Les implantations d'éléments artificiels ont fait l'objet de nombreuses tentatives depuis quelques années. Leur conception semble antiphysiologique et, en fait, il semble que, tôt ou tard, le corps étranger est éliminé par

les maxillaires. L'inclusion intra-osseuse de piliers en acrylique que l'on a même tenté de sceller dans la cavité osseuse rétentive à l'aide de résine auto-polymérisante (G. MAUREL) est vouée à un insuccès rapide par intolérance du tissu osseux.

L'inclusion sous périostée de grilles en vitallium portant le ou les piliers semble plus favorable. Préconisée d'abord par GERSHKOFF et GOLDBERG aux U. S. A. , elle a été mise au point par PARANT et JASKARZEK.

Mais les résultats à longue échéance n'apportent pas actuellement une sécurité suffisante pour que cette méthode puisse être appliquée au traitement des anodonties.

IX- OBSERVATIONS

OBSERVATIONS CLINIQUES

Les hypodonties limitées à une ou deux dents sont relativement fréquentes : 3 à 4% des enfants des écoles examinés par STAFNE.

Elles concernent surtout l'incisive latérale supérieure et les prémolaires. L'anomalie est alors le plus souvent isolée de tout autre symptôme clinique. M. CHATEAU a ainsi réuni à l'Institut Eastman de nombreux cas isolés et les enquêtes étiologiques et familiales effectuées sont demeurées négatives.

Les cas d'anodontie intéressant de nombreux organes dentaires s'inscrivent plus fréquemment dans un syndrome plus ou moins complet de dysplasie ectodermique et leur caractère héréditaire est plus souvent mis en évidence. Ce sont surtout ces cas d'anodontie importante que nous nous sommes attachés à rapporter.

Nous présentons 22 observations.

Les 6 premières nous sont personnelles.

Les 16 suivantes ont été relevées dans la littérature et sont rapportées par ordre chronologique. Les observations XII à XVIII sont groupées dans un tableau dû à PAILLOU. Elles concernent toutes des cas de polydysplasie ectodermique.

On voit la difficulté que nous avons eue à réunir ces observations d'anodontie importante. Ce fait montre qu'il serait nécessaire d'établir une statistique portant sur des cas suffisamment nombreux, mais ceci est un travail de longue haleine demandant une enquête précise et longue sur les cas observés. Il nous semble que ce travail considérable ne pourrait être fait qu'à la suite d'une entente entre les différents auteurs qui s'occupent de cette question.

OBSERVATION N° 1

Melle R ... Suzy, mécanicienne en confection, âgée de 16 ans, vient consulter le 26 Mars 1954 au Service de Stomatologie de l'Hôtel Dieu pour une alvéolite consécutive à l'extraction de G. 6 pratiquée en ville.

Examen local :

L'attention est attirée par l'absence de G. 1 et la persistance de G. III au maxillaire supérieur, l'absence de d5 g5 au maxillaire inférieur.

Un examen détaillé montre :

-arcade supérieure droite : rien à signaler.

-arcade supérieure gauche : g1 absente.

g2 en mésiovestibuloposition et rotation mésiomarginale.
gIII persiste.

On perçoit une tuméfaction osseuse en arrière de G2.

G4 en rotation

G5 normale

G6 vaste carie, dent mortifiée

G7 normale

G8 absente

l'ogive du maxillaire supérieur est normale.

-arcade inférieure : absence de d5, g5.

d4 et g4 en inclinaison distale.

présence de diastèmes mésiaux et distaux au niveau de ces deux dents

L'examen radiographique révèle :

-au maxillaire inférieur : présence de g8 en évolution

-au maxillaire supérieur : absence des germes de d5, g5.

G1 et G3 incluses

G1 incluse profondément à 1 cm 1/2 du rebord alvéolaire, en position palatine, dent semblant globuleuse, malformée.

G3 en position palatine subnormale derrière G2.

Rhizalyse de GIII.

Muqueuses - Léger défaut de coalescence du raphé palatin sur 2cm en avant de la jonction du voile.

Le raphé est blanchâtre, épaissi, surélevé, formant 2 lèvres de 1/2cm d'épaisseur entre lesquelles la sonde met en évidence en récessus

de 1/2 mm de profondeur.

Lèvres : normales.

Examen général :

- la recherche de troubles de différentes productions ectodermiques s'est révélée négative : aucun trouble de la sudation, peau, cheveux, poils normaux,
- psychiquement normale,
- poumons, coeur normaux,
- régulée à 14 ans, pas de dysménorrhée,
- seule lésion observée en dehors des troubles buccodentaires : strabisme divergent de l'oeil droit.

Antécédents familiaux :

Famille d'Algériens Français

Grands parents maternels et paternels : on n'a pu obtenir aucun renseignement les concernant.

Père : tuberculose pulmonaire.

Mère : aucun renseignement.

Antécédents personnels :

Rougeole à 2 ans

Bronchopneumonie à 3 ou 4 ans

Naissance après accouchement normal.

Collatéraux :

Le sujet fait partie d'une fratrie de 9 enfants, les 6 derniers nés presque coup sur coup sont en préventorium. Un garçon de 14 ans est atteint de rachitisme et présente une ectopie testiculaire.

En résumé, cette jeune fille présente des troubles buccodentaires (agénésie de d5, g5, inclusion de G3, G1, trouble de suture du raphé) et un strabisme. Aucune autre lésion par ailleurs.

Elle fait partie d'une famille de tuberculeux, mais on ne retrouve l'anomalie dentaire chez aucun de ses collatéraux. Nous n'avons malheureusement pas de renseignements concernant les ascendants.

OBSERVATION N°II

Melle T . . . , âgée de 16 ans, étudiante, est examinée le 15 Février 1955 pour troubles maxillo-dentaires constatés par la mère.

Examen local

L'examen exobuccal montre un aspect atrophié de l'étage inférieur de la face.

L'examen endobuccal permet de noter la présence des dents suivantes :

$\frac{7}{7}$	$\frac{6}{6}$	$\frac{V}{V}$	$\frac{IV}{4}$	$\frac{3}{3}$	$\frac{2}{2}$	$\frac{1}{1}$	:	$\frac{1}{1}$	$\frac{3}{2}$	$\frac{4}{-}$	$\frac{5}{5}$	$\frac{6}{6}$	$\frac{7}{7}$
---------------	---------------	---------------	----------------	---------------	---------------	---------------	---	---------------	---------------	---------------	---------------	---------------	---------------

g3 a été extraite

D2 saine

aucun diastème ne sépare G1 et G3

Les dents temporaires sont solidement fixées aux maxillaires.

L'examen radiographique confirme l'absence des germes de :

D4 D5 D8, G2 G5 G8 au maxillaire supérieur,

d5 d8 g5 g8 au maxillaire inférieur,

soit au total absence vérifiée de 10 permanentes.

Il est cependant possible que les dents de sagesse ne présentent qu'un retard de calcification et que leurs germes non encore radio-opaques évoluent dans l'avenir.

Un retard important de l'éruption a d'ailleurs été noté par la mère . premières incisives à 13 mois.

L'articulé est très bas, les incisives supérieures recouvrent entièrement les incisives inférieures.

Atrésie discrète des maxillaires.

Examen des productions ectodermiques et conjonctives

La mère n'a jamais constaté de transpiration chez l'enfant qui souffre de la chaleur.

- Peau sèche,
- cheveux et pilosité normaux,

-conjonctivite fréquente.

Développement général physique et intellectuel

- lm, 59 - 51 kg - réglée depuis l'âge de 14 ans,
- troubles nets du caractère,
- psychisme infantin (joue de préférence avec enfants de 8 ans),
- suit avec difficulté la classe de 4ème au collège.

Antécédents pathologiques

- naissance par accouchement normal,
- rougeole à 5 ans,
- oreillons à 7 ans,
- amygdalectomie à 8 ans,
- primo-infection à 7 ans,
- cystite à 11 ans : le prélèvement suivi d'inoculation au cobaye révèle la présence de BK. Depuis, l'enfant est toujours traitée par le rimifon,
- présente une déviation de la cloison nasale à opérer,
- début de scoliose.

Antécédents familiaux

- Grands parents : rien à signaler,
 - Mère : actuellement bien portante,
en cours de grossesse : colibacillose au 6ème mois
-gastralgies durant toute la grossesse, traitée par sels alcalins.
 - Père : polyomyélite infantile
traité pour tuberculose pulmonaire antérieure à la naissance de
l'enfant
-décédé d'une laryngite tuberculeuse, l'enfant ayant 7 ans.
- On ne retrouve aucune anomalie buccodentaire chez les ascendants.
Pas de frères ni de soeurs.

En résumé, enfant tuberculeux, psychiquement et intellectuellement retardée, présentant des troubles de ses productions ectodermiques, évidents pour le système dentaire, probables pour les glandes sudoripares.

Il semble s'agir ici d'une forme incomplète de polydysplasie ectodermique avec prédominance de l'anodontie sur les autres symptômes.

L'enquête, bien incomplète il est vrai, ne permet pas de mettre évidence un facteur héréditaire.

OBSERVATION N° III

Melle P . . . , Secrétaire, âgée de 25 ans, vient consulter le 5 Mars 1953 pour de nombreux et disgracieux diastèmes correspondant à des dents n'ayant jamais évolué.

L'examen exobuccal ne révèle pas d'aplasie de l'étage inférieur de la face.

L'examen endobuccal permet de noter la présence sur les arcades des dents suivantes :

7	6	IV	3	1	:	1	3	V	6	7		
7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	6	7

gV a été extraite.

Le bilan radiographique montre l'absence de :

5	4	2	:	2	4	5
8			:	5	8	

et la présence de D8 et G8 en rétention.

Au total, absence de 9 permanentes, persistance de 2 temporaires.

Au maxillaire supérieur, on note un large diastème interincisif occupé par un frein fibreux. La canine droite oblique vient au contact de l'incisive, la canine gauche est séparée de G1 par un petit diastème. D IV est isolée de ses voisines par de larges diastèmes. Ces anomalies de position, l'articulé très bas, la supraclusion incisive rendent des plus délicats le problème prothétique.

La recherche d'autres troubles de la lignée ectodermique est absolument négative.

Glandes sudoripares, pilosité, téguments sont normaux.

Il s'agit d'une jeune femme en excellente santé, parfaitement développée, d'une grande activité physique et intellectuelle.

L'enquête n'a permis de relever aucune tare ni anomalie chez les ascendants, ni chez la soeur de l'intéressée.

Pour autant qu'on puisse se baser sur une enquête nécessairement incomplète, il semble s'agir ici d'une anomalie dentaire de nombre par défaut strictement isolée sur plan clinique et familial.

OBSERVATION N° IV

Christiane E . . . , âgée de 8 ans, vient consulter le 3 Mai 1954 en vue d'un traitement orthodontique.

Examen local

On note la présence sur les arcades des dents suivantes :

6	V	IV	III	II	1	:	1	II	III	IV	V	6
6	V	IV	III	2	1	:	1	2	III	IV	V	6

On remarque que g2 et surtout d2, faut de place sur l'arcade, commencent une évolution franchement linguale.

Le frein de la lèvre supérieure se prolonge par une formation fibreuse jusqu'à la papille palatine et maintient ainsi un espace de 3 mm entre les incisives centrales.

Par ailleurs, l'articulé normal et le faible degré d'endognathie laisse au visage un aspect esthétique.

Un bilan radiographique complet révèle l'absence des germes de D5, G5, d5, g5.

Troubles des productions ectodermiques

- 1- L'enfant semble souffrir particulièrement de la chaleur,
- 2- Une courte promenade au soleil la fatigue régulièrement et provoquerait, selon la mère, un accès de fièvre. La mère n'a jamais constaté de transpiration, même pendant les fortes chaleurs; elle a noté que le linge n'était jamais imprégné de sueurs. On peut donc admettre un certain degré d'hy-pohydratose.
- 3- Chauve ou presque jusqu'à l'âge de 1 an, actuellement cheveux d'abondance normale, mais très fins et secs.
- 4- Peau, ongles normaux.

Antécédents pathologiques

- née à terme à la suite d'un accouchement normal.
- à l'âge de 1 mois, crise de vomissements pendant 15 jours, traitée par injections de sérum physiologique.
- rougeole à 4 ans.
- Varicelle peu après.

Actuellement, enfant présentant un développement physique et intellectuel normal, en parfaite santé.

Antécédents familiaux

- Grands parents : rien à signaler.

Mère en bonne santé, grossesse normale.

On note à l'examen endo-buccal :

Absence de D8, G8.

d5 : la temporaire a été extraite, la permanente n'a jamais évoluée et la radiographie confirme l'absence de germe.

Présence de deux latérales supérieures naines, la radiographie montre des racines non résorbées. Pas de germes sous jacents. Il est difficile de dire s'il s'agit de permanentes.

Père : rien à signaler.

Collatéraux

- 1 soeur de 12 ans en bonne santé et ne présentant aucune anomalie.
- 1 soeur de 5 ans ne présentant actuellement aucune anomalie, mais on ne dispose pas de radiographies.

En résumé :

Absence des 4 secondes prémolaires permanentes, coïncidant avec un déficit probable des glandes sudoripares. Après une pousse difficile, les cheveux sont actuellement pratiquement normaux mais il sera intéressant de suivre le développement de la pilosité lors de la puberté. Il semble donc qu'ici l'anodontie fasse partie d'un syndrome discret de polydysplasie ectodermique.

OBSERVATION N° V (cas de M. DELIBEROS)

Melle S .., 18 ans, vient consulter le 7 Février 1951 en vue d'un appareillage, car elle présente des lacunes importantes de sa denture.

L'examen exobuccal ne révèle aucune disproportion entre les différents étages de la face.

L'examen endobuccal montre :

-au maxillaire supérieur :

D1 et G1 de forme normale, sont séparées par un important diastème occupé par un large frein fibreux.

D1 est en rotation mésio-palatine sur son axe.

D2 D3 G2 et G3 sont représentées par 4 dents conoïdes séparées par des diastèmes.

D IV temporaire est en rétention partielle.

D V temporaire - D6 D7 D8 ne figurent pas sur l'arcade.

G IV temporaire en rétention partielle.

G V temporaire, G 6 permanente.

G7 G8 ne figurent pas sur l'arcade.

-au maxillaire inférieur :

d1 g1 permanentes séparées l'une de l'autre et des voisines par d'importants diastèmes.

d2 g2 absentes, d3 g3 de petite taille.

d IV d V temporaires.

g4 permanente atypique de morphologie intermédiaire entre celles d'une canine et d'une prémolaire.

g V temporaire.

Aucune molaire permanente n'existe sur l'arcade inférieure. Le bilan radiographique complet révèle :

- 1- L'absence de germes sous les dents temporaires présentes;
- 2- L'absence de germes de molaires définitives. Seule existe G6 en place sur l'arcade, encore que sa morphologie radiculaire soit atypique : racines fusionnées.
- 3- Une résorption très importante des racines des dents temporaires, cependant solidement fixées aux maxillaires.

Il n'y a aucune notion d'extraction.

Il s'agit donc d'une importante anodontie intéressant 20 permanentes dont 9 au maxillaire supérieur, 11 au maxillaire inférieur.

Cette anodontie est associée à des anomalies de la morphologie : dents conoïdes, 1 prémolaire atypique, 1 molaire de 6 ans supérieure à racines fusionnées, et à des anomalies de position : molaires temporaires supérieures en rétention partielle, dents en rotation.

Cette observation ayant été prise il y a quelques années alors que le présent travail n'était pas projeté, l'examen n'a pas été complet. Toutefois, on a noté que, hormis ses anomalies dentaires, le sujet en excellente santé, était parfaitement développé, tant physiquement que psychiquement, et ne semblait présenter aucune dysplasie de ses autres productions ectodermiques (cheveux, poils, peau, ongles, glandes sudoripares) ou conjonctives (front, racine du nez, etc ...)

La recherche d'antécédents familiaux a permis de retrouver d'importantes anomalies dentaires chez le père (cas N° VI).

OBSERVATION N° VI

Des moulages ont été exécutés, des radiographies ont été prises et nous montrent :

-au maxillaire supérieur :

important diastème entre D1 G1.

espace édenté au niveau de D3 D4.

A l'emplacement de D5, une dent conoïde (peut être D3 ectopique) en rotation vestibulomésiale.

D6 en rotation vestibulomésiale, D7 en place, D8 absente, G2 absente, G3 en place, G4 G5 absentes. L'espace édenté correspondant est réduit à un diastème de 4mm peut être par gression mésiale de :

G6 en rotation vestibulomésiale, G7 en rotation vestibulodistale, G8 est absente.

-au maxillaire inférieur :

diastème de 4 mm entre d1, g1.

d2, g2 absentes, d3, g3 séparées par des diastèmes de d4, g4 petites.

d5, d7, d8, g5, g6, g7, g8 sont absentes, d6 est couronnée. Selon les dires de l'intéressé, aucune dent n'a été extraite.

Au total, absence de 16 permanentes dont 7 au maxillaire supérieur et 9 au maxillaire inférieur. Aucune temporaire ne persiste sur les arcades.

A l'anomalie de nombre s'associe une anomalie de position, peut être due aux gressions des dents existantes, et une anomalie morphologique : g4 et peut être D3. Pas plus que chez sa fille, on n'a noté chez l'intéressé d'autre lésion de la série ectodermique ou conjonctive. Il s'agit d'un industriel en bonne santé et déployant une grande activité professionnelle.

Ce cas, malgré l'insuffisance de l'enquête, nous a paru intéressant en raison de l'importance de l'anodontie et de son caractère héréditaire patent.

OBSERVATION N° VII

(Thomas A. GARNER - Dental Comos - Juillet 1927 - p. 1041)

M . . . , fillette de 11 ans, américaine.

-absence de :

D1, D2, D3, D4, D5, D8 : G1, G2, G3, G4, G5, G8
soit 12 permanentes au maxillaire supérieur.

d1, d2, d5, d6, d8 : g1, g2, g4, g5, g6, g8
soit 11 permanentes au maxillaire inférieur.

-sont également absentes les dents temporaires suivantes :

DI, DII, DIV GI, GII, GIV
dIII, dI : GI, gII

et l'enquête établit qu'elles n'ont jamais évolué.

L'auteur note que :

1- L'absence des incisives n'a nullement entravé le développement du menton, contrairement à l'opinion courante selon laquelle la présence des dents antérieures stimule la croissance osseuse dans cette région.

2- L'élocution de l'enfant semble parfaite.

3- Une prothèse a été mise en place aux deux maxillaires pour donner aux lèvres un volume plus normal.

4- On apprend que le père et la grand'mère sont atteints de la même façon.

Note personnelle -

GARDNER ne parle d'aucun autre trouble de la série ectodermique. Il publie une photographie de profil où l'on ne remarque guère que le retrait de la lèvre inférieure. Tout au plus pourrait-on penser à un certain degré d'hypertrichose, la chevelure se prolongeant par un duvet en favoris en avant de l'oreille et descendant jusqu'à l'angle du maxillaire inférieur.

L'examen du père fait l'objet de l'observation suivante.

OBSERVATION N° VIII

(T. GARNER - Dental Cosmos - Juillet 1927)

Il s'agit du père de la fillette dont le cas est rapporté dans l'observation précédente, N° VII.

Dr A . . . , 36 ans, Docteur en Philosophie.

Nombreuses dents permanentes absentes :

D1, 2, 3, 4, 5, 8 : G1, 2, 4, 5, 8

d1, 2, 4, 5, 6 : g1, 2, 3, 5, 6

persistent sur les arcades 9 temporaires :

DIII, DV, GV

dI, dII, dV, gI, gII, gIII

GV a été extraite.

Aucune autre dent n'a été perdue.

L'anomalie comporte donc l'absence de 21 dents permanentes et 10 dents temporaires.

L'auteur note :

1- L'absence des dents de 6 ans inférieures qu'il considère comme rare.

2- D'une façon plus frappante encore que chez la fillette, le menton est largement développé malgré l'absence des dents antérieures du bas, et l'on ne note même pas de déformation notable de la région labiale. Des prothèses n'ont été établies qu'à l'âge de 17 ans. Elles comportent :

- un appareil amovible au maxillaire supérieur,
- petit bridge remplaçant d3 au maxillaire inférieur.

3- Les molaires n'ont pas subi de déplacement malgré les diastèmes.

Selon M. A. une anomalie semblable existe dans sa famille chez 6 générations, en comptant sa fille. Sa mère, son père, un frère, 2 soeurs, sont affectés. Une soeur est normale.

L'arbre généalogique présente 22 individus atteints, la plupart sont des femmes.

Les sujets examinés ne présentent aucune tare ni anomalie en dehors de l'anodontie.

Il s'agit de personnes intellectuellement avancées : le sujet et son frère sont Docteurs en Philosophie.

OBSERVATION N° IX

(THIBAULT et VRASSE - Revue de Stomatologie - Déc. 1937)

Garçon de 16 ans : 18 dents présentes dont 14 temporaires dystrophiques.

Maxillaire supérieur : DI, GI : moignons avrasés.

DIII, DV, GIII, GV : conoides pointues,
D6, G6 normales.

Maxillaire inférieur : dI, II, III - gI, II, III : atrophiques, conoides, pointues.

d6, g6, morphologie de 2è molaires.

Les latérales supérieures n'ont jamais poussé; seules sont tombées DIV, GIV, dV, gV.

Importants diastèmes, articulé en inverse.

Les maxillaires sont de forme et de dimensions normales.

Faciès d'édenté - Taille et poids proportionnés à l'âge.

Mais existence d'une acrocyanose avec abondante hyperhydrose.
Ongles cassants, cheveux abondants mais très fins, secs, cassants. Aucun trouble endocrinien, sensoriel, ni psychique.

Antécédents : rien à signaler.

En résumé : anodontie importante, vérifiée par la radiographie portant sur les incisives latérales temporaires et toute la denture permanente sauf 4 molaires.

Il s'agit d'une forme incomplète de polydysplasie ectodermique dans laquelle l'anodontie est le maître symptôme. On note accessoirement :

onicho-trichorrexie
acrocyanose

OBSERVATION N° X

(Maurice BOUYSSOU Toulouse) Revue de Stomatologie - Janvier 1944)

Jeune fille de 28 ans, parfaite santé apparente, agénésies et dystrophies localisées au maxillaire supérieur.

- 1- diastème interincisif médian : 1 cm, comblé par petits bridges de 2 intermédiaires,
- 2- incisives centrales avec racines infléchies distalement à partir de l'apex,
- 3- agénésie bilatérale des incisives latérales permanentes,
- 4- agénésie bilatérale des canines permanentes avec persistance des temporaires,
- 5- agénésie des 2èmes prémolaires, la 1ère molaire gauche a été extraite,
- 6- une microdontie généralisée aux 2 arcades, l'inférieure étant par ailleurs normale.

Seule survivante d'une série de 5 grossesses ayant donné 2 fausses couches et 2 nouveaux-nés n'ayant vécu que quelques heures.

Mère morte à 36 ans d'une hémoptysie foudroyante par rupture d'anévrisme aortique.

Père 64 ans bien portant.

OBSERVATION N° XI

(Maurice BOUYSSOU, Revue de Stomatologie, Janvier 1944)

Jeune fille de 16 ans chez qui la radiographie et l'anamnèse permettent de confirmer l'agénésie des canines supérieures permanentes ainsi que de G4 et G5. GIII a été extraite. DIII persiste sur l'arcade. L'enquête clinique, sérologique et familiale est négative.

Le père, la mère, 2 soeurs ne présentent aucune lésion. Il s'agit donc d'une importante anodontie complètement isolée sur le plan clinique et, pour autant que l'enquête puisse l'affirmer, sur le plan familial.

Les observations N° XII à XVII concernent des cas de polydysplasie ectodermique rapportés par M. L. PAILLOU dans la Revue d'Odonto-Stomatologie (Bordeaux) N° 3, Juillet 1951.

Ces observations sont groupées en un tableau dont nous nous permettons de soustraire le cas de THIBAULT et VRASSE déjà rapporté dans l'observation N° IX.

ORIGINE ET DATE	SEXE AGE	SIGNES CLINIQUES MAJEURS	SIGNES CLINIQUES ACCESSOIRS	LABOR.	ANTECED.
Pr. Verger Bordeaux 1947. Arc. péd. T. IV N° 4	F. 3 ans	Hypotrichose : cheveux rares, blonds soyeux, aucune pilosité sur le corps. Anidrose : peau sèche, fine et brillante. Anodontie totale.	Yeux bridés, paupières plissées, lèvres épaies- ses, menton saillant, nez aplati large à la base, jetage purulent, apathie.	Path. sérol. - absence glandes su- doripares (biopsie axil.)	grand on- cle chauve et édenté.
Dr. Boui- neau Dax, 1950. Arch. péd. T. VII N° 2	H. 17 ans	Hypotrichose : cheveux rares, fins, pas de pilosité axillaire, peu de pilosité pubienne anidrose très sensible à la chaleur, ne trans- pire pas sauf au niveau des régions palmo-plant. anodontie partielle (11 dents) 6 2 1 : 1 2 6 6 2 1 : 2 6	Rhinite congestive.		Pas d'an- técédent.
Dr. Benté- geat Pail- lou, Nov. 48, revu en Mai 50.	H. 6 m. 1/2 2 ans	Hypotrichose : absence de cheveux, absence de sourcils. Anidrose : peau fine et lisse. Anodontie : 16 dents atrophiquées conoïdes, dif- ficiles à différencier.			Grand-père matern. at. mère at., oncle frère de mère at., une cousine fille de on- cle att., 1 cousin fils atteint)
Pr. Verger et Dr. Bach Av. 1951.	M 11 mois	Hypotrichose : cheveux clairsemés, fins et so- yeux, téguments de l'ensemble du corps glabres. Anidrose : peau sèche et lisse. Anodontie : I IV III I : I II IV	Ensellure nasale, rhinite atrophique, paupières fines et plissées.	Absence glandes su- doripares et de fol- licules pileux (biopsie axillaire) BW négatif	Aucun an- técédent.
Bureau	a) F. 13 ans 1/2	Hypotrichose : Anidrose : Anodontie : 6 V I : I V 6 : V 6 7			Pas d'hé- réd- syphilis
	b) H. 13 ans	Hypotrichose : néant. Anidrose : néant, mais sudation réduite. Anodontie : 6 V III II : I III 3 V 6 III II : II 6 7			

OBSERVATION N° XVIII

(G. E. RAY - British Dental Journal - 17 Avril 1951)

Garçon de 11 ans, intelligent, bien développé.

On trouve sur ses arcades :

- maxillaire supérieur : D1, D6 permanentes,
DII, III, IV 5 temporaires,
G1, G6 permanentes,
GII, III, IV, V temporaires.
- maxillaire inférieur : d6, g6 permanentes,
dI, II, III, IV, V
gI, IV, V temporaires, gII est tombée normalement

Le bilan radiographique confirme l'absence des germes de :

D2, 3, 4, 5, 7 G2, 3, 4
d1, 2, 3, 5 g1, 2, 4, 5

Les régions de G7, g7, d7 n'ont pas été radiographiées.

L'anodontie est donc limitée à la denture permanente.

-L'examen des cheveux et des ongles et autres dérivés ectodermiques n'a rien révélé d'anormal.

-Antécédents familiaux :

aucune anomalie chez les ascendants.

l'enfant a 3 frères plus âgés, normaux.

-Il faut noter cependant que la mère, femme de fermier, malgré un dur labeur fait de fréquentes grossesses : en 14 ans, 4 naissances et 3 F. C. Le garçon a suivi de près la 2ème F. C. et est né à 7 mois.

OBSERVATION N° XIX

(W. G. BROWNE, British Dental Journal, Août 1952)

M. X . . . , étudiant, âgé de 22 ans, consulte pour une douleur sourde rétro-oculaire droite.

Cette douleur est intermittente, survenant tous les 3 ou 4 mois, et durant 3 à 4 jours, les crises ne sont pas continues et ne dépassent pas 3 heures.

Les examens des yeux et la radiographie des sinus se sont révélés négatifs.

Le sujet déclare que plusieurs dents n'ont pas fait leur éruption en haut à droite.

d'où :

Examen exobuccal : pas d'asymétrie faciale, rapports normaux entre les différents étages de la face.

Examen endobuccal :

1- Absence totale des dents sur l'hémi-arcade supérieure droite. On trouve :

G1, 2, 3, 4, 5, 6, 7

d7, 6, 5, 4, 3, 2, 1 - g1, 2, 3, 4, 5, 7

La radiographie révèle la présence dans le maxillaire de 4 dents incluses dans les zones correspondant à D1, D3, D4, D5.

2- Cheveux normaux en nombre et en qualité.

3- Patient non incommodé par la chaleur.

4- Ongles des pieds et des mains normaux.

On décide l'extraction des dents incluses, aucune autre cause n'expliquant les douleurs.

On constate qu'elles sont petites, déformées, ne rappelant que de loin les dents normales correspondantes.

Antécédents pathologiques :

Maladies d'enfance habituelles + pneumonie, naissance à terme.

Histoire dentaire :

Selon les souvenirs du patient, denture temporaire normale, dents de lait éliminées à 3 ans 1/2.

Appareil posé à 13 ans. A cette époque une radiographie avait révélé la présence des dents incluses.

A 16 ans, une petite dent peu évoluée est extraite dans la région de D1, D2. Plus tard extraction de g6.

Antécédents familiaux :

Père, mère, frère, grands parents maternels et paternels : dents normales.

En résumé, anomalie localisée à l'hémi-maxillaire supérieur droit avec 4 dents atypiques incluses correspondant à D1, 3, 4, 5, extraction d'une dent représentant probablement D2 et absence de D6, D7, D8. On ignore, faute de radiographie, si les germes des autres dents de sagesse existent.

L'auteur se perd en conjectures sur l'étiologie et la pathogénie de cette curieuse anomalie.

Il élimine toute cause infectieuse, toxique, endocrinienne en raison de l'unilatéralité de la lésion.

Radium et rayons X sont éliminés par l'anamnèse. Reste l'hérédité, mais l'interrogatoire n'en apporte pas la preuve.

L'auteur note que les parents n'étant pas consanguins, il y a peu de chances pour qu'un gène récessif soit en cause.

Pour lui, une mutation est peut être en cause, et s'il en était ainsi, certains descendants du patient présenteront une anomalie similaire et la transmettront aux générations suivantes.

OBSERVATION N° XX

(Polydysplasie ectodermique atypique avec myxoedème
BOUYSSOU - Société de Stomatologie - 21 Octobre 1952)

Melle R . . . , 17 ans, vient consulter pour "remise en état de sa bouche".

Examen local : On note la présence sur les arcades de :

6	V	IV	III		1	:	1	III	IV	V	6
6	V	4	3	2	1	:	1	2	3	4	6

L'examen radiographique montre l'absence de tout germe à l'intérieur des maxillaires.

Il y a donc : persistance de 9 temporaires (sans aucune rhyzalyse) et absence de 19 permanentes.

L'articulé en bout à bout est perturbé de fait de l'anarchie dentaire. On note une hypoplasie alvéolaire du maxillaire supérieur.

Autres troubles de la série ectodermique et conjonctive

- anidrose totale : impossibilité de supporter la chaleur, graves troubles respiratoires : dyspnée habituelle.
- abondante chevelure mais chute abondante.
- pilosité au dessus de la normale.
- peau fine et sèche.
- nez : pas d'ensellure à la racine.

Examen général : myxoedème important probablement acquis en raison de l'absence de caractères de crétinisme, et se manifestant par un M. B. abaissé de plus de 50%, un retard statural et génital, une obésité. A été très améliorée par le traitement.

Antécédents héréditaires

Grands parents normaux
Père éthylique
Mère anhydrotique, syphilitique, hémogénique
Un frère âgé de 26 ans, en bonne santé.

Le traitement durant 4 ans par la thyroxine a permis d'importantes améliorations dans le domaine du myxoedème, mais les lésions ectodermiques demeurent :

- anodontie
- hypertrichose
- anidrose
- troubles respiratoires

le caractère héréditaire de l'anomalie est objectivé par l'anidrose partielle de la mère.

OBSERVATION N° XXI

(ANDERSON - Dental Record Juin 1953)

A. C. . . . , Garçon âgé de 6 ans 1/2.

1- présente sur ses arcades :

DIII, DV, GI, GV

dIII, dV, GIII, IV, V

soit 9 dents temporaires.

La radiographie révèle la présence dans les maxillaires de :

D6, G1, G6 d6, g6

Il y a donc absence, vérifiée par la radiographie de :

11 dents temporaires DI, II, IV - GII, III, IV

dI, II, IV - GI, II

et de 19 permanentes : D1, 2, 3, 4, 5 - G2, 3, 4, 5

d1, 2, 3, 4, 5 - g1, 2, 3, 4, 5

2- les procès alvéolaires sont bien formés, malgré l'anodontie, l'aspect extérieur de la face est normal en position de relâchement.

Le céphalographe montre un développement normal de squelette de la face et de la tête.

Aucun signe de polydysplasie ectodermique.

Histoire prénatale : rien à signaler.

Antécédents familiaux : rien à signaler.

L'auteur note que l'anodontie n'a nullement gêné l'enfant pour mastiquer et digérer. Au point qu'on décide de remettre à plus tard l'établissement d'une prothèse.

(SPRAWSON et WILMHURST - British Dental Journal - 6 Juillet 1954)

T. G. . . , fillette, âgée de 4 ans 1/2, possède en bouche :

1- DIII, V GII, III, V
 dV, gV

La radio montre seulement la présence de :

D1, 6 G1, 6
d6 g6

Aucune extraction n'a été pratiquée.

2- Cheveux normaux en nombre et qualité.

Ongles normaux

Yeux normaux

Extrêmités normales

3- Mais : glandes sudoripares absentes.

4- Poitrine lisse, sans trace de glande mammaire ni mamelons.

En résumé, il s'agit d'une polydysplasie ectodermique associant anodontie, anidrose, amastie et athélie.

Le père et la mère font partie de familles nombreuses dans lesquelles on ne peut retrouver aucune de ces anomalies, aussi loin que l'on remonte.

Ce cas est le 6ème d'absence de glande mammaire et de mamelons associée à l'anodontie ou à une autre anomalie dentaire, et c'est le premier cas chez un sujet du sexe féminin.

Il s'agit donc d'un cas historique.

X- CONCLUSIONS

Nous pouvons conclure de ce travail :

1- Que la pathogénie de l'anomalie de nombre par défaut est en fait inconnue et qu'on n'a formulé à son égard que des hypothèses sans preuve à l'appui.

2- L'étiologie de cette anomalie est complexe.

Il semble que, dans la majorité des cas, l'anomalie résulte d'un trouble de l'organogénèse au cours des 3 premiers mois de la vie I. U.

Cependant, il n'est pas exclu que dans certains cas, une agression survenant après le 3ème mois de la vie I. U. puisse empêcher la calcification d'un follicule et provoquer ainsi l'absence d'une dent.

3- Le rôle de l'hérédité n'est pas toujours facile à établir en raison des difficultés de l'enquête et de la possibilité d'une hérédité récessive.

Le rôle des facteurs héréditaires semble plus net lorsque l'anomalie fait partie d'un syndrome tel que celui de la polydysplasie ectodermique.

La transmission héréditaire semble être du type dominant irrégulier. La récessivité peut parfois être invoquée.

4- Il semble que les données actuelles concernant la contamination du fœtus permettent d'éliminer le rôle de la syphilis congénitale, puisque le tréponème est pratiquement incapable de traverser le placenta avant la fin du 4ème mois de la vie I. U.

L'hypothèse d'une syphilis germinale ne concerne que des cas exceptionnels et il est permis de penser qu'en pratique l'anodontie, résultant presque toujours d'un trouble précoce de l'organogénèse, n'est pas un stigmate de la syphilis.

5- Pour faire progresser l'étude de cette question, il est nécessaire d'établir une statistique portant sur de nombreux cas basés sur le diagnostic précis de l'anomalie de nombre par défaut.

6- Désordres associés : Il ressort de la plupart des cas observés que les anodonties même très importantes n'entraînent pas d'hypoplasie de maxillaires. Seuls les procès alvéolaires sont évidemment aplasiques au niveau des segments édentés.

Il semble que dans les cas d'anodontie étendue, l'articulation temporo-maxillaire se soit anatomiquement adaptée au cours même de sa croissance, à l'articulé anormalement bas, ou à l'absence d'engrènement dentaire. C'est donc au moment de l'appareillage que commencent les difficultés d'adaptation et les risques d'arthrite de l'articulation temporo-maxillaire.

7- Il ressort de ce modeste travail que l'anodontie étant dans l'immense majorité des cas une lésion irréversible puisqu'elle est le résultat d'une organopathie, elle ne sera justiciable que d'un traitement prothétique.

L'anodontie n'étant pratiquement jamais imputable au tréponème pallidum, elle ne peut, à elle seule, justifier l'établissement d'un traitement anti-syphilitique.

Le traitement médical ne peut comporter que des précautions d'ordre prophylactique : assurer à la mère, surtout au cours des 3 premiers mois de la grossesse, une hygiène et un régime alimentaire corrects, éviter toute thérapeutique médicale, toute intervention chirurgicale, tout risque de contamination ou d'intoxication pouvant nuire à l'organogénèse de l'embryon.

8- Les différents types d'implantation ne paraissent pas donner jusqu'à ce jour des résultats suffisamment probants.

Le traitement prothétique est le seul traitement curatif qui soit actuellement à notre disposition.

Vu :
Le Président :
Signé : DECHAUME

Vu :
Le Doyen :
Signé : BINET

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
Signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

ANDERSON -

Partial anodontie involving deciduous and permanent teeth -
Dental Record N°6 Juin 1953, p. 533-535.

BUREAU M. -

Revue de Stomato. N°10, 1947, p. 633-634.

BROWNE (W. G.) -

A case of effective dental defect.
British Dental Journal, Août 1952.

BOUYSSOU M. -

Dystrophies dentaires complexes chez un hérédosyphilitique
Agénésie des canines supérieures permanentes - Revue de
Stomatologie, Janvier 1944.

BOUYSSOU M. -

Polydysplasie ectodermique atypique avec myxoedème.
Revue de Stomatologie 54 N°2-3, p. 161, 1953.

BRABANT KLEES et PHILIPPART -

Archives de Stomato. Belges, Oct. 1953.

BUREAU M. -

Revue de Stomato. N°10, Octobre 1947, p. 633-634.

BOUINEAU J. -

Arch. Fr. de Pédiatrie, 1950, N°2, p. 205.

CHEVALIER -

Archives de Stomatologie (belges) Janvier 1955.

CHATILLON (Mme) -

Essai sur les embryopathies bucco-dentaires dues aux mala-
dies à virus contractées pendant la grossesse et, en particu-
lier, à la rubéole. Thèse Paris 1954.

DECHAUME et CAUHEPE -

Affections congénitales du système dentaire. Paris Médical,
30 Août 1941.

- DECHAUME, CAUHEPE, MARC -
Revue de Stomatologie, 54, 130, 1953.
- DORIAN -
Revue de Stomatologie, 52, 42, 1951.
- DREYFUS -
Société d'Orthopédie dento-facial, Genève 1952.
- DE GRACIANSKY -
La syphilis congénitale, traité de Pathologie Médicale,
Flammarion 1951 T.III, p. 1321-1328.
- EVANS (M. N.) -
Med. J. Austr. 34.780, 1947.
- FLEISHMANN O. -
Zeutr. für Laryngol. 1931, T.20, p. 503-537.
" " Haut und Geschl. 1931, T. 39, p. 181.
Arch. Russenbiol, 1935, T.29, p. 257-277.
- GODO -
Germs dentaires supplémentaires, Thèse Paris 1954.
- GARNER T. A. -
Six générations d'absence congénitale des dents.
Dental Cosmos, Juillet 1927.
- GORNOUEC, LAMBERT, LAROCHE -
Troubles de dentition et anomalies de denture en rapport
avec un lymphangiome de la joue soumis à la radiumthérapie. Revue de Stomatologie, Fév. Mars 1955, T. 56, N°2-3,
p. 179-182.
- GIROUD A. -
Répercussions sur le fœtus des déficiences alimentaires et
spécialement vitaminiques, XLIème Congrès des Pédiatres
Français, 204, 1951.
- KOMAI T. -
Pedigrees of hereditary diseases and abnormalities in the
Japanese race, Kyoto, 1934.
- LEVADITI C. et VAISMAN A.
La transmission de la syphilis des procréateurs aux reje-
tons, Presse Médicale 59, N° 11, 1951.

LAMY M. -

- Bulletin de la Sté de Pédiatrie, 20 Mai 1947.
- Les applications de la génétique à la Médecine Doin 1944.
- Précis de Génétique Médicale, Masson.

LAUTMAN (Melle) -

Thèse Paris 1940.

LEPOIVRE M. -

- Génétique en Odonto Stomatologie, Actualités. Odonto Stomatologie, 1948, N°3.
- Anomalie Dento-Crânio-faciale, Masson 1954.

MALEVEZ -

Anodontie et oligodontie, Journal Dentaire Belge, N°5, 1953.

MARONNEAUD P. L. -

Revue de Stomatologie, Mars 1949, p. 98.

MILIAN LEBOURG -

Revue Française de Dermatologie, Déc. 1934, p. 579-597.

MEZL -

Genèse et classification des anomalies du développement dentaire d'après l'Ecole de Prague. Revue de Stomatologie, 1948, p. 97.

MAUREL G. et ROTTEMBERG -

Revue Odontologique, Avril 1952, p. 224.

O'MEYER (M. R. X.) -

Revue Odontologique, Paris 1948, n°12, p. 624-644.

OLIVIER (E) et RAISON J. -

Anatomie de la tête et du cou. Etude du système dentaire, Amédée Legrand.

PAILLOU M. L. -

Une forme de dysplasie ectodermique : l'hypotrichose avec anidrose et anodontie. Revue d'Odonto-Stomatologie, Juillet 1951, p. 82-100.

PARAF, DAUPHIN, LAUTHAN -

Bulletin Société Méd. Hop. Paris, 15 Déc. 1939.

PARANT et JASKARZEC -

Information Dentaire 5 VI 52.

- RENAUD Y. -
Manifestations buccodentaires du mongolisme. Thèse Paris 1954.
- ROSSI A. -
Informations dentaires 17 Juillet 1949.
- RAY G. E. -
Absence congénitale de dents permanentes, British Dental Journal N°8, 17 Avril 1951, p. 213.
- RAISON et LEPOIVRE -
Classification des anomalies, actualités odontostomatologiques, N°10, 1950, p. 171.
- ROUZEAU M. -
L'anidrose avec hypotrichose et anodontie. Thèse Paris 1941.
- RACHET M. -
Thèse Paris 1935.
- STUART -
New Engl. J. Med. 236 507 1947.
- SIEMENS H. W. -
Arch. Für Dermat. u. Syphil. 1921, 12 Sept, T. 136, p. 69-88.
- SPRAWSON and WILHAURST -
Congenital ectodermal defect with extensive local anodontria amastria and athelia.
British Dental Journal N°1, Juillet 1954, p. 17-18.
- SWEET -
Dental Radiography and Photography N°1, 1948, p. 11-14.
- SCHMIDLER -
Revue Odontologique N°11, Nov. 1947, p. 514-519.
- SPERANTSAS -
Stomatologia N°1, Janv. Fév. 1948, p. 1.
- THIBAULT et VRASSE -
Un cas d'anodontie presque totale de la denture permanente.
Revue de Stomatologie N°12, Décembre 1937.
- TOURAINÉ -
-Bulletin de la Sté Fr. de Dermato, 15 Juin 1933, p. 110-185.
-Presse Médicale, 25 Janvier 1936, p. 145-149.
-Hérédité en Médecine, Masson 1955, p. 565-570.

VAN CAMPENHOUT -

Hérédité des anomalies dentaires, Revue Belge de Stomatologie, 1941, N°1.

VERGER P. -

Arch. Fr. de Pédiatrie, 1947, T.IV, N°4, p. 380.

Arch. Fr. de Pédiatrie, T.IV, N°1, p. 46.

WEIL et VILLAIN -

L'Odontologie N°10, Octobre 1924, p. 725-733.

WEECH -

Amer. Journal of Dis. of children, 1929, T. 37, p. 766-790.

